

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 143

REMARQUES
SUR LA
Pathogénie et le Traitement
de l'Érythromélgie

(A propos de quatre Observations inédites)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Juillet 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

LOUIS TASSIN

Né le 11 Novembre 1894, à Toucy (Yonne)



LYON

IMPRIMERIE - EXPRESS

46, Rue de la Charité, 46

—
1922

**Remarques sur la Pathogénie et le Traitement
de l'Érythromélalgie**

(A propos de quatre Observations inédites)

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire.....	MM. HUGOUNENQ.
Doyen	J. LEPINE.
Assesseur	ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. TEISSIER.
		ROQUE.
Cliniques chirurgicales.....	}	BARD.
		TIXIER.
Clinique obstétricale et accouchements.....		BERARD.
Clinique ophtalmologique.....		COMMANDEUR.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		ROLLET.
Clinique neurologique et psychiatrique.....		NICOLAS.
Clinique des maladies des enfants.....		LEPINE (J.).
Clinique des maladies des femmes.....		WEILL.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....		POLLOSSON (A.)..
Clinique des maladies des voies urinaires.....		LANNOIS.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....		ROCHET.
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.....		NOVE-JOSSERAND..
Chimie biologique et médicale.....		CLUZET.
Chimie organique et toxicologie.....		HUGOUNENQ.
Matière médicale et botanique.....		MOREL.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		MOREAU.
Anatomie		GUART.
Histologie.....		LATARJET.
Physiologie		POLICARD.
Pathologie interne.....		DOYON.
Pathologie et thérapeutique générales.....		COLLET.
Anatomie pathologique.....		MOURIQUAND.
Chirurgie opératoire.....		PAVIOT.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....		VILLARD.
Médecine légale.....		ARLOING (F.).
Hygiène		Etienne MARTIN.
Thérapeutique, hydrologie et climatologie.....		COURMONT (P.)..
Pharmacologie		PIC.
		FLORENCE (A.)..

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....		VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie.....		CONDAMIN.
— — Chimie minérale.....		BARRAL.
— — Urologie		GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique.....	PATEL.
Botanique	BRETIN.
Embryologie	HOVELACQUE.
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	GARIN.	DUROUX.	CORDIER.
BRETIN.	SAVY.	HOVELACQUE.	ROUBIER.
LERICHE.	FROMENT.	TRILLAT.	FAVRE.
THEVENOT (Léon).	THEVENOT (Lucien).	SARVONAT.	MURARD.
TAVERNIER.	PIERY.	FLORENCE (G.).	BONNET.
CADE.	COTTE.	ROCHAIX.	GRAVIER, chargé des fonctions.

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. POLICARD. *Président* ; M. LERICHE, *Assesseur* ;
MM. HOVELACQUE et GRAVIER, *Assesseurs*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 143

REMARQUES
SUR LA
Pathogénie et le Traitement
de l'Érythromélgie

(A propos de quatre Observations inédites)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Juillet 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

LOUIS TASSIN

Né le 11 Novembre 1894, à Toucy (Yonne)



LYON

IMPRIMERIE - EXPRESS

46, Rue de la Charité, 46

—
1922

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Faible témoignage de respectueuse
affection et de profonde reconnaissance.

A MON FRÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON AMI J. COPIN
ET DE MES CAMARADES TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR POLICARD

*Professeur d'anatomie générale et d'Histologie
à la Faculté de Médecine de Lyon
Chevalier de la Légion d'honneur*

En hommage respectueux et reconnaissant pour le grand honneur qu'il nous fait en présidant cette thèse.

A MES MAITRES

DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DES HOPITAUX DE LYON
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE ET DE L'HOPITAL DE DIJON

A MES JUGES

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LERICHE

Chirurgien des Hôpitaux de Lyon
Chevalier de la Légion d'honneur

Qui a été l'inspirateur de ce travail.
Nous l'en remercions bien vivement et
le prions de recevoir ici l'expression
de notre reconnaissance et l'assurance
de notre sincère gratitude.

A M. LE DOCTEUR BERIEL

Médecin des Hôpitaux de Lyon

Dont nous n'oublierons jamais l'ex-
cellent accueil, qui nous a toujours aidé
de ses conseils et témoigné beaucoup de
sympathie. Nous le remercions profon-
dément et l'assurons de notre entière
reconnaissance.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FAVRE

Médecin des Hôpitaux de Lyon

En remerciement du bienveillant ac-
cueil qu'il nous fit dans son service, où
il nous donna l'occasion de voir un
des malades dont nous rapportons ici
l'observation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553223_0021

AVANT - PROPOS

L'idée de ce travail nous a été donnée par M. le docteur Leriche qui, tout récemment, venait d'observer plusieurs cas présentant le syndrome érythromélalgique et au cours desquels il eut l'occasion d'intervenir. Les différents procédés opératoires guidés par les symptômes confirmèrent son opinion que l'étiologie et la pathogénie de la maladie de Weir-Mitchell étaient étroitement liées, que leur connaissance était éminemment utile à toute action thérapeutique efficace et que ce syndrome vaso-moteur dont la physiopathologie est encore en plus d'un point obscure, méritait d'être étudié davantage.

Puis, en mai dernier, l'occasion fit qu'un malade présentant des symptômes nets d'érythromélalgie entra dans le service de M. le docteur Favre qui nous accueillit avec beaucoup de bienveillance et nous permit d'examiner le cas dont nous publions l'observation.

Nous devons nous excuser d'avoir, au cours de ce travail, mentionné des faits bien connus et relatés plusieurs fois dans les littératures française et étrangère. Cependant nous croyons devoir y attacher une certaine importance pour la mise au point de quelques articles, particulièrement sur l'anatomie pathologique, les autops-

sies et surtout sur l'intervention chirurgicale qui maintenant nous a apporté des preuves plus sûres aux hypothèses déjà ébauchées. De même nous aurons à parler des relations qui existent entre l'érythromélgie et la maladie de Raynaud et nous verrons qu'en réalité on ne peut les séparer l'une de l'autre. Nous avons aussi été obligés de signaler les rapports de l'érythromélgie avec l'érythémie (maladie de Vaquez) sans cependant pouvoir en tirer de conclusion.

Si les résultats de la thérapeutique n'ont pas toujours été parfaits, il n'en est pas moins nécessaire d'ouvrir une nouvelle voie de traitement de l'affection, basée sur sa connaissance pathogénique.

INTRODUCTION

Depuis le premier travail de Weir-Mitchell, en 1872, sur l'érythromélgie, de nombreux auteurs se sont livrés à l'étude étiologique et pathogénique de cette affection, et ont établi à ce sujet différentes théories assez dissemblables et nettement individualisées. Ces théories, qu'elles soient encéphalique, médullaire, périphérique ou vasculaire furent tantôt basées sur des symptômes cliniques très souvent en association avec d'autres maladies, tantôt sur des phénomènes physiologiques, enfin, et ce sont semble-t-il, les plus vraisemblables à l'heure actuelle, sur des résultats nécropsiques, histologiques et opératoires. L'érythromélgie serait un trouble réflexe vaso-moteur conditionné par une lésion des centres vaso-moteurs médullaires, lésion elle-même secondaire à des altérations vasculaires.

Une étude générale très détaillée et admirablement approfondie a été faite par E. Benoist dans sa thèse inaugurale. Il rapporte l'étiologie, la symptomatologie, puis une série de 149 observations et après avoir cité les principales théories que nous venons d'énumérer, essaie de dégager une interprétation pathogénique éclectique de l'érythromélgie, basée sur l'anatomo-physiologie.

Benoist, avec juste raison, étudie les associations morbides de l'érythromélgie et tout en laissant de côté quantités d'affections sans intérêt, attire l'attention sur la coexistence d'affections organiques du système nerveux, de l'hystérie, d'affections cardio-vasculaires et de la maladie de Raynaud. Nous pensons que l'hystérie est incapable de déterminer des crises érythromélgiques, et que si elle s'est rencontrée parfois avec la maladie de Weir-Mitchell, ce n'est que pure coïncidence, et qu'enfin la meilleure preuve de la nature organique de l'érythromélgie est fournie par l'échec absolu de toute thérapeutique suggestive.

Nous n'aurons pas à insister sur le diagnostic, l'évolution et le pronostic de l'érythromélgie et nous nous attacherons spécialement à l'étude pathogénique et thérapeutique de cette affection.

Dans nos recherches bibliographiques, nous avons trouvé vingt-cinq auteurs qui, depuis la thèse de Benoist, ont rapporté différents cas ayant trait à la question. Nous avons été frappé de la rareté des analyses anatomo-pathologiques et de l'absence presque totale des autopsies. Nous n'avons pu recueillir, depuis 1910, qu'une seule autopsie complète et qu'une vérification de pièce après intervention (radicotomie postérieure). Shimazono rapporte également le peu de fréquence des autopsies et n'en cite que deux complètes : celle d'Hamilton où l'on constate une forte artériosclérose des artères périphériques et une notable dégénérescence des nerfs du pied, alors que les ganglions spinaux et les racines postérieures étaient intactes, et celle de Lannois et Porot qui montra une atrophie très marquée de la substance grise de la moelle cervicale et dorsale, principalement du tractus intermediolateralis et de la base

de la corne postérieure et un processus artéritique diffus de tout l'axe gris.

Ainsi la rareté des autopsies, les examens quelque peu insuffisants de pièces amputées et surtout l'absence absolue de vérification opératoire font que l'érythromélgie est assez mal connue et que son étiologie et sa pathogénie restent encore obscures. Il nous a paru intéressant d'attirer l'attention sur le syndrome de Weir-Mitchell et de chercher à l'aide des observations que nous rapportons d'en préciser l'étiologie et la pathogénie qui de plus en plus ont tendance à se confondre. Si l'on arrive à connaître le point de départ de ces troubles vaso-moteurs, si on localise les lésions qui entraînent l'apparition du syndrome, alors on pourra déterminer le degré d'évolution de la maladie et, par là même, lui opposer une thérapeutique rationnelle, en rapport bien entendu avec l'état général du malade et en tenant compte des affections coexistantes.

Dans un premier chapitre nous exposerons les observations que MM. les docteurs Leriche et Favre ont eu l'obligeance de nous fournir, nous essaierons d'en faire l'interprétation pathogénique et en rechercherons l'étiologie. Puis dans un second chapitre nous passerons en revue les différentes thérapeutiques appliquées jusqu'à ce jour, tant médicales que chirurgicales et nous basant sur les résultats obtenus ainsi que sur l'expérience acquise par M. le docteur Leriche en ce qui concerne l'action chirurgicale, nous chercherons à démontrer que nous avons en elle, dans les cas favorables, un moyen logique de résoudre le problème si compliqué et si ardu du traitement du syndrome érythromélgique.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

Leur interprétation pathogénique

OBSERVATION I

(Inédite, due à M. le Docteur LERICHE) (1)

C... J., surveillant militaire (Guyane). Entré le 6 septembre 1921 à l'hôpital militaire Desgenettes.

Antécédents héréditaires. — Néant.

Antécédents personnels. — Médicaux : néant; le malade dit n'avoir jamais eu d'accidents syphilitiques.

Chirurgicaux : blessé la première fois en septembre 1914, à la cuisse droite, par balle, entrée à la face antéro-interne à 6 travers de doigt au-dessus de l'interligne du genou, et sortie à la face postéro-interne à 7 travers de doigt au-dessus de cet interligne. Au bout de dix-neuf jours, guérison, mais avec un genou à 135°. Entre alors à l'infirmerie de son dépôt. Massage, redressement par mobilisation méthodique. Deux mois après, le malade rejoint son corps complètement guéri. Repart au front en février

(1) Cette observation a été recueillie à l'hôpital Desgenettes par MM. les médecins-majors Carrive, Plisson et Mahaut.

1915; passé au 21^e tirailleurs en novembre 1918. Pendant tout ce temps, le malade n'a rien ressenti du côté de cette blessure. Blessé aussi deux autres fois, en juin 1915, à la fesse droite par éclat de bombe extrait ensuite, et en septembre 1915 au pouce de la main gauche. Le malade guéri part en 1918 à la Guyane comme sous-officier surveillant et y fait régulièrement son service jusqu'en décembre 1920.

Histoire de la maladie. — En décembre 1920, douleurs dans la fesse droite, accompagnées de brûlures à la plante du pied. Massage pendant dix-sept jours. Les douleurs disparaissent en juin 1921, sauf dans le pied. Le malade entre à l'hôpital de la Guyane le 22 juin 1921, massages; puis embarquement pour la France le 1^{er} août 1921. L'arrivée et le séjour en France ne calment pas les douleurs, qui reviennent par crises congestives au niveau du pied droit, privant le patient de tout sommeil. C'est dans ces conditions qu'il entre à l'hôpital Desgenettes le 6 septembre 1921.

Etat actuel. — Le malade se plaint de douleurs vives localisées au pied droit, survenant surtout la nuit et lorsque le pied est découvert. Le malade délimite deux zones douloureuses : la première localisée au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, et ne s'irradiant pas, la seconde occupe toute la zone située en dehors d'une ligne allant du premier espace jusqu'à 2 cm. de la malléole externe. Cette zone douloureuse existe à la face plantaire comme à la face dorsale.

Inspection. — Atrophie marquée du membre inférieur droit, surtout au mollet. Troubles trophiques du pied, caractérisés par ongles épaissis surtout au niveau du gros orteil et entouré d'une croûte suintante, ongle du quatrième orteil absent le lit de cet ongle est ulcéré. La peau du dos du pied est rouge, de couleur normale à la face plantaire, sauf au niveau du pouce qui est violacé, avec un placard blanchâtre au centre. La peau du premier espace interdigital a un aspect macéré. La peau du dos du pied est rouge vif, luisante, comme cirée; on dirait un œdème inflammatoire. A certains moments de la journée, la coloration se fonce, la peau est un peu plus violacée, moins rose, et des douleurs d'une extrême violence apparaissent. Tout ceci est très marqué sur les orteils et le dos du pied, tandis que le cou-de-pied et la plante sont normaux.

Devant ces signes, M. Leriche, à qui le malade est montré,

parle de syndrome érythromélgique et pense qu'il serait indiqué de vérifier l'état du nerf sciatique au niveau de la blessure, et au cas où il serait normal, d'essayer d'intervenir sur le sympathique périartériel fémoral.

Palpation. — En période de calme, le pied présente la même température que le pied du côté opposé. Pendant les accès, au moment des crises, il y a 1°5 de plus du côté malade. La palpation est douloureuse partout, sauf sur le bord interne. Le doigt, promené sur le trajet du musculo-cutané, provoque une vive douleur dans toute la zone d'innervation de ce nerf.

Mensuration. — Pas de différence de longueur. Atrophie de 2 cm. au mollet et de 1 cm. à la cuisse, par rapport au côté opposé.

Système nerveux. — Réflexes achilléens normaux des deux côtés ; un peu vifs, surtout à droite ; pas de Babinski. Sensibilité à la piqure ; innervation sensitive : normale partout ; innervation motrice : normale partout. On ne trouve aucun signe de sciatique (trajet des nerfs non douloureux). Pas de Lasègue.

Système osseux. — Rien du côté de la hanche ni aux genoux, ni aux os de la jambe.

10 septembre 1921. — Wassermann négatif.

22 septembre 1921. — Intervention, par M. le Dr Leriche. Découverte du sciatique à la hauteur de la blessure. La plaie saigne énormément ; il y a une vaso-dilatation intense. Le sciatique est un peu mou, a des arborisations vasculaires nombreuses, mais aucune lésion. Fermeture de la plaie. Découverte de la fémorale à la partie moyenne ; elle est complètement fibreuse, très diminuée de calibre et adhérente par un tissu fibro-œdémateux à la veine. On la sectionne, elle est oblitérée avec un minuscule pertuis. On la suit ainsi de proche en proche jusqu'à l'arcade crurale. Partout, il y a une vaso-dilatation intense, traduisant une circulation complémentaire. On voit battre une artère dans le quadriceps. La fémorale, elle-même, n'a aucun battement, et il n'y en a que de très faibles dans ce qui semble être la fémorale profonde. L'artère est oblitérée jusqu'en haut. On la sectionne au niveau de l'arcade en la liant. La température du pied ne s'est guère modifiée ; il est seulement un peu plus pâle.

Le 24 septembre. — Après l'intervention, apparition de dou-

leurs à type continu, mais peut-être un peu moins violentes que la douleur antérieure. Par contre, l'aspect violacé du gros orteil, du troisième orteil et du dos du pied sont atténués. Pendant les quatre premiers jours, il y a une amélioration objective et subjective; on espère la guérison.

Puis, le 27 septembre, le malade est en proie à une crise douloureuse extrêmement violente, à point de départ au niveau de ses orteils et remontant jusqu'au-dessus de l'arcade crurale, au niveau de l'arcade fémorale.

7 octobre. — Pensant que le point de départ des crises pouvait être au niveau du segment artériel oblitéré resté sous l'arcade, M. le docteur Leriche réintervient et fait : 1° L'ablation du segment artériel superficiel restant de la fémorale. L'artère bat jusqu'à la fémorale profonde; on fait la section juste au-dessus.

2° Découverte de la poplitée; elle est petite avec une circulation de récurrence et sans battements jusqu'au canal de Hunter. Le pied, qui était complètement violet au commencement, est devenu exsangue;

3° On fait l'ablation de l'orteil sphacélé, sans avoir une goutte de sang; sous les yeux, on voit se faire les variations de coloration du pied.

L'examen histologique des différents segments de l'artère fémorale fut fait par M. le professeur Policard (N° 1799 du laboratoire) et montra :

Premier segment (22 sept.) : Pas de lumière. Le centre de l'artère est occupé par un tissu conjonctif très fortement organisé avec des faisceaux fibreux parallèles à l'axe du vaisseau; des masses de cellules à pigment ocre, témoins de la résorption très ancienne des éléments sanguins. Dans ce tissu scléreux, présence de vaisseaux capillaires et d'artérioles, tous dirigés parallèlement à l'axe du vaisseau.

Plus de traces d'endartère confondue avec la masse fibreuse centrale.

Couche moyenne de l'artère encore extrêmement nette.

Limitante élastique interne très visible. Eléments musculaires de cette couche en régression, mais encore parfaitement caractéristiques.

Adventice conservée avec ses grosses fibres élastiques longitudinales.

Nulle part dans la paroi de l'artère, il n'y a trace d'inflammation. Tout le processus pathologique se passe dans la lumière.

Second segment (7 octobre) : Même disposition, aucune différence sensible avec le segment précédent.

Diagnostic : Artérite oblitérante.

13 octobre. — Apparition d'une plaque de gangrène au niveau de l'extrémité du gros orteil, gangrène du lambeau du quatrième orteil. Embaument de tout le pied à la pommade de Reclus.

16 octobre. — Dans l'ensemble les douleurs sont moins vives. La gangrène semble se limiter à l'extrémité du gros orteil.

24 octobre. — Les douleurs intermittentes, mais plus violentes qu'auparavant gagnent l'extrémité postérieure du pied ; à ce niveau et sur la face interne, la peau est marbrée, légèrement violacée.

27 octobre. — Le docteur Plisson fait une désarticulation tibio-tarsienne par le procédé de Jules Roux. Le lambeau suinte : pas d'écoulement sanguin par les vaisseaux plantaires ou tibiaux antérieurs.

28 octobre. — Comme précédemment, l'intervention est suivie de douleurs extrêmement violentes qui se calment un peu vers le 29 octobre.

30 octobre. — Apparition de phénomènes gangréneux au niveau du moignon avec tendance à l'extension vers la jambe. $\theta = 40^\circ$. Symptômes d'infection générale. Le docteur Plisson fait une amputation de cuisse sus-condylienne.

L'examen de la pièce a montré une perméabilité complète des artères de la jambe à partir de la poplitée. Le moignon a suppuré, a obligé à le désunir et aura besoin d'une recoupe. Tissus bien nourris. Plus de douleurs.

Le 10 février 1922. — Le malade sort de l'Hôpital Desgenettes. Son moignon est complètement guéri et il n'en souffre plus. Mais il écrit quelques temps après, en mars 1922 : « Par contre je ressens de très vives douleurs dans l'autre jambe, principalement à la cheville, et le pied est très enflé quand arrive le soir, même sans avoir marché ; il est même très rouge. Je fais des frictions assez fréquentes avec de l'alcool. »

Nous touchons dans cette observation à un des problèmes actuels sur la pathogénie et l'étiologie de nom-

breux troubles vaso-moteurs que l'on sera de plus en plus susceptible d'observer, soit chez des anciens blessés de guerre, soit chez des accidentés du travail ou autres.

Le cas que nous citons est à plus d'un titre intéressant parce que des cas analogues ou très peu différents ont fait penser à plusieurs auteurs qu'il s'agissait, dans l'érythromélgie, d'un trouble nerveux périphérique. Ces auteurs (Weir-Mitchell, Senator) admettaient très bien qu'une névralgie pouvait déterminer d'une manière réflexe des phénomènes vaso-moteurs. Comme le dit très justement Benoist, il faut remarquer que les douleurs éprouvées dans le syndrome de Weir-Mitchell n'ont pas le caractère banal des douleurs névralgiques. Même Cassirer (15 février 1915, Berliner Klinische Wochenschrift) croit que le cas qu'il rapporte correspond dans ses traits essentiels à l'érythromélgie périphérique. Pour Moleen le syndrome érythromélgique est en liaison avec des désordres de la moelle épinière et des nerfs périphériques, qui dans certains cas seraient cause de la douleur, et dans d'autres la brûlure et la douleur pourraient être dues à l'irritation mécanique des extrémités des nerfs périphériques. Il est certain que quelques examens anatomiques montrèrent une dégénérescence des nerfs périphériques (Mitchell, Spiller, Hamilton, Sachs, Shimazono), souvent secondaires à des lésions vasculaires. Dans une des observations de Shimazono dont nous parlerons plus loin, l'auteur insiste sur les lésions des nerfs périphériques et conclut ainsi : « La dégénérescence des nerfs périphériques peut ensuite provoquer des lésions des cordons postérieurs, ce qui d'ailleurs se passe dans d'autres affections des nerfs périphériques, les polynévrites par exemple. Cette opinion que

L'affection des nerfs périphériques peut être le substratum anatomique de l'érythromélgie, concorde avec le résultat trouvé par Weir-Mitchell et d'autres ; cependant avec Cassirer et quelques auteurs je crois que de semblables syndromes peuvent s'appuyer sur une base purement fonctionnelle, tout au moins sur de légères modifications des nerfs périphériques, »

Bien qu'on ait trouvé des lésions certaines des nerfs périphériques, il ne s'ensuit pas fatalement qu'on doive les trouver dans tous les cas d'érythromélgie, et nous verrons qu'avec ces données nous pourrions avoir une autre conception de l'origine de ces troubles.

Le malade a été blessé à la cuisse droite ; sa blessure est parfaitement guérie et brusquement apparaît un syndrome vaso-moteur douloureux, des phénomènes de vaso-dilatation, de sudation exagérée, plus tard d'ischémie et de gangrène se succèdent et finalement nécessitent une intervention. La découverte de l'artère fémorale oblitérée sur une assez grande longueur, correspondant à peu près au niveau de l'ancienne blessure doit nous arrêter un instant. Comment interpréter ce fait ? Lorsque nous avons dit que l'oblitération artérielle constatée coïncidait avec le niveau de l'ancienne blessure, nous n'avons pas voulu donner à ce fait un caractère absolu et dire que pour produire des troubles vaso-moteurs d'origine traumatique il fallait que la partie lésée par l'agent extérieur soit située exactement au niveau d'un gros vaisseau dans les filets sympathiques périartériels auraient été touchés. La localisation de la blessure peut très bien être indépendante de celle qui a été l'origine des phénomènes morbides présentés et nous devons admettre que quelque soit le niveau de la bles-

sure, il s'est produit à la suite d'une légère blessure d'un nerf périphérique, une irritation des fibres sympathiques sensitives, en déterminant un état spécial, une sorte de perturbation violente des rameaux sympathiques périphériques et même dans certains cas des centres médullaires. Les phénomènes vaso-moteurs qui s'ensuivent peuvent devenir à leur tour le point de départ de nouvelles excitations irritantes. La formation d'oblitérations artérielles, quel qu'en soit son origine, peut parfaitement se joindre à ces troubles et créer plus tard des crises érythromélagiques.

Dans notre cas, il est facile d'admettre que le point de départ des troubles érythromélagiques a été au niveau de l'oblitération de la fémorale, primitivement affectée dans son voisinage immédiat par un traumatisme antérieur. L'hyperexcitabilité nerveuse périvasculaire consécutive aurait d'abord diffusé au membre inférieur, ensuite aux centres médullaires.

Non seulement le système vaso-moteur sympathique est profondément dérégulé, mais les troncs vasculaires du type musculaire sont animés de faibles battements. La circulation de récurrence est nettement insuffisante, l'adaptation fonctionnelle ne peut se faire parce que le régime circulatoire est modifié ; la nutrition du muscle est très compromise et l'atrophie le menace. Il y aurait une insuffisance d'irrigation sanguine en même temps que d'importantes modifications vaso-motrices de tout le membre inférieur.

S'il y a eu suppression, ou du moins un ralentissement considérable de la nutrition des tissus par suite d'oblitération artérielle, il est tout naturel de rencontrer des phé-

nomènes d'ischémie et de nécrose. Nous verrons cependant que dans l'observation IV l'oblitération vasculaire n'est pas nécessaire pour déterminer ces troubles.

En réalité, ici comme souvent d'ailleurs, le syndrome érythromélalgique ne semble pas seul. La gangrène des extrémités, surajouté à ce syndrome, ne doit être qu'une phase de la même entité morbide, c'est-à-dire le résultat d'une perturbation générale du système vaso-moteur. Nous aurons d'ailleurs l'occasion de revenir sur cette opinion. Il s'agit bien dans l'observation I, d'une érythromélgie plus ou moins compliquée et suivie tardivement du syndrome de Raynaud. Elle est due à une oblitération artérielle dont nous affirmons l'existence par la preuve opératoire et l'examen anatomo-pathologique.

Nous relaterons un cas semblable décrit par Cassirer, mais où il serait plus délicat de donner une réponse catégorique en ce qui concerne la pathogénie, puisque nous n'avons pas de preuve par la vérification opératoire et nous nous en tiendrons à la pure hypothèse.

Au sujet d'un cas d'Erythromélgie, par CASSIRER

En septembre 1914, blessure par balle de la jambe droite à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. Tout d'abord douleurs très vives, surtout à la plante du pied droit. Les mouvements du pied et des orteils sont assez limités. Amélioration progressive des douleurs. Le 6 novembre 1914, entre à la clinique chirurgicale. Les douleurs au pied persistent toujours et deviennent très intenses quand on laisse pendre le pied. Les orifices d'entrée et de sortie de la balle sont guéris. Dans la position horizontale le pied malade est plus rouge que l'autre. Dès que le pied pend, la coloration devient rouge foncé, cyanique et s'étend peu à peu, mais de façon moins intense vers la jambe. Le pied droit est de plusieurs degrés plus chaud que l'autre, les artères battent normalement, gonflement du cou-de-pied et de la plante du pied.

Tout le membre inférieur droit est moins gros que le gauche (4 à 5 centimètres). La radiographie montre une raréfaction du tissu compact des os du pied et de la jambe. La marche est impossible ; le malade peut tout juste poser la pointe du pied à terre. La flexion et l'extension des orteils sont gênés par la douleur. Réflexe achilléen vif. Pas de troubles sensitifs.

Ici comme dans le cas qui nous occupe nous rencontrons les mêmes conditions étiologiques et probablement la même pathogénie, du moins nous le supposons, c'est-à-dire blessure légère d'un ou de plusieurs nerfs périphériques avec atteinte par irritation du système sympathique vaso-moteur. Il y a de l'atrophie (4 à 5 cm.). La radiographie, par contre, nous montre une raréfaction osseuse, qu'on n'a pas observée chez notre malade, mais qui est citée par les auteurs. C'est toujours une conséquence de la diminution d'apport sanguin, ainsi que la gangrène consécutive. Chez le sujet de Cassirer on constate l'existence des battements artériels ; sans doute y a-t-il lieu de croire qu'un processus inflammatoire, cause initiale de l'oblitération n'était pas en voie d'achèvement et que la lumière des vaisseaux était encore suffisante pour laisser passer l'afflux sanguin. Cependant lorsqu'on fait pendre le membre inférieur, ou chez notre malade lorsque le pied est à découvert, sur un plan horizontal, la douleur augmente d'intensité, la coloration se modifie. La circulation du membre serait peut-être suffisante dans certaines attitudes et ne le serait plus dans d'autres ou au cours d'une marche ou d'un travail quelconques.

Lorsqu'on se trouve en présence de troubles érythromé-lalgiques qui peuvent s'associer à la maladie de Raynaud et aboutir à une gangrène des extrémités, on doit être amené à penser que ces crises douloureuses congestives ou

ischémiques indiquent, comme le dit M. Leriche, un dérèglement du sympathique périartériel et à en chercher le point de départ au niveau de la zone oblitérée ; « les conditions de fonctionnement du nerf périartériel n'y sont en effet plus normales et la viciation vaso-motrice peut être la traduction d'un phénomène fonctionnel, mais il est plus vraisemblable de supposer que d'habitude il y a une atteinte des plexus nerveux périartériels » et cela on se rapproche beaucoup des idées de Vulpian (sauf ce qui concerne le spasme artériolaire) qui voyait dans ces troubles une perturbation des ganglions de la chaîne sympathique ou des cellules ganglionnaires éparses dans les plexus artériels.

L'influence de la chaleur subie en Guyane a très probablement déterminé l'apparition des troubles en causant, croyons-nous, une excitation violente et générale des fines ramifications sympathiques cutanées.

La réapparition, quatre mois environ après l'amputation des signes érythroméalgiques dans le membre sain doit faire croire, non seulement que le système sympathique était en partie lésé, mais encore qu'il l'était en entier et que les phénomènes dernièrement apparus doivent être sous la dépendance d'une intervention centrale médullaire.

Il s'agirait donc de troubles érythroméalgiques ayant une origine périphérique (blessure de guerre) liés à une oblitération artérielle.

OBSERVATION II

(Inédite. Due à M. le Docteur LERICHE)

L. C..., 255^e R. I., entré le 27 février 1921 à l'hôpital militaire Desgenettes, où il a été observé par MM. les médecins majors Carrive, Plisson et Mahaut.

Historique de la blessure. — Blessé le 25 août 1914, d'une balle au cou-de-pied droit, affection ayant motivé sa réforme n° 1 en 1915 et guéri sans aucune séquelle.

Fin 1917, des douleurs très vives apparaissent au niveau du mollet gauche. A ce niveau, le long du tiers moyen du bord postéro-externe du tibia, existe une zone rouge enflammée, douloureuse, s'étendant rapidement jusqu'au niveau du pied. En même temps des douleurs apparaissent au niveau du troisième orteil d'abord, des deuxième, quatrième et cinquième orteils ensuite. Ces orteils étaient rouges, violacés ; les douleurs étaient continues, sans crises paroxystiques. Concurrément s'ouvre au niveau du bourrelet plantaire une plaie très douloureuse, suppurant peu. Une petite phlyctène survient au niveau de la base du troisième orteil, s'étend, forme ulcération et se termine par une amputation faite en 1918. Quinze jours plus tard, l'acuité des phénomènes douloureux amène l'amputation des autres orteils restants, à l'exception du gros orteil ; amputation complétée plus tard par la désarticulation du cinquième métatarsien. En juin 1918, le malade guéri sort de l'hôpital. En janvier 1921, le gros orteil gauche est le siège de douleurs très vives. Celles-ci sont permanentes et accentuées, mais sans crises paroxystiques. Elles consistent en une sensation de cuisson avec picotements et sont assez vives pour empêcher le sommeil.

Examen à l'entrée à l'hôpital. — Le gros orteil gauche est violacé, livide. Cette lividité s'étend sur le dos du pied jusqu'au delà des têtes métatarsiennes. Rien de particulier au niveau des cicatrices des quatre derniers orteils. Présence d'une phlyctène au niveau de la face supérieure du gros orteil, en arrière du condyle.

Au niveau de la jambe gauche, on constate une zone rouge, allongée, située en regard du tiers moyen du tibia. Atrophie visible de tout le membre inférieur.

A la palpation, le pied est froid et ce refroidissement se sent jusqu'à la partie moyenne de la jambe. L'artère pédieuse est impossible à trouver, la tibiale postérieure donne de temps en temps de très faibles battements, qui du reste sont perçus par le malade.

Au niveau de la jambe, la palpation de la zone rouge permet de délimiter un cordon dur roulant sous le doigt, s'étendant du

tiers moyen à la partie inférieure du tibia, douloureux dans sa partie supérieure au niveau de la zone enflammée.

L'examen du système nerveux donne les renseignements suivants : le réflexe plantaire est normal, limité par la douleur au niveau du gros orteil. Pas de troubles de la sensibilité au contact, à la douleur, à la température. Partout ailleurs, réflexes normaux, peut-être quelque peu brusques, pas de trépidation épileptoïde.

Ni sucre, ni albumine.

Rien au cœur.

Wassermann négatif. (Sang et liquide céphalo-rachidien.)
Lymphocytes discrets du liquide céphalo-rachidien.

Le repos au lit améliore cette lésion pendant quelques jours.

Le 24 février, les douleurs deviennent très vives, l'état local empire, les douleurs qui avaient disparu la nuit réapparaissent.

Une sympathectomie périfémorale au tiers moyen est faite le 28 février 1921.

La dénudation est faite sur deux centimètres de long, l'opération est pratiquée sous anesthésie rachidienne compliquée par l'ouverture de deux vasa vasorum dont la ligature est assez difficile. Avant la fin de l'opération on constate que :

1° Le calibre de l'artère s'est notablement rétréci au niveau du point d'intervention.

2° L'artère qui ne battait pas à la découverte est animée de battements.

Embaument de la jambe et du pied dans un pansement au collargol.

1^{er} mars. — Légère amélioration de l'état local, le malade n'a pas souffert cette nuit. Le pied est moins froid, l'aspect violacé est remplacé par une teinte rouge du gros orteil.

3 mars. — Les douleurs ont réapparu, le gros orteil reste rouge, disparition des phénomènes inflammatoires au niveau du mollet. Pas de pouls pédieux, le pouls tibial est encore très intermittent, mais un peu mieux perçu. Pansements chauds et humides.

4 mars. — Le pansement humide a fait disparaître les douleurs le pied resté froid. On constate une zone d'hypersensibilité de tous les muscles dépendant du saphène interne au-dessous de la sympathectomie. Oscillométrie des deux membres inférieurs. Recherche des réactions électriques, pas de lésion.

6 mars. — Douleurs très vives pendant cette nuit.

La radio montre :

1° Une sacralisation très nette de la V° lombaire.

2° Deux ombres irrégulièrement au contact l'une de l'autre, comme deux lentilles superposées dans un passage commun de l'uretère et des vaisseaux iliaques.

Aucun passé urinaire, en particulier aucun trouble dans l'émission des urines. On voudrait pratiquer un cathétérisme auquel le malade ne semble pas vouloir se prêter, mais le diagnostic de calcul urétéral paraît peu vraisemblable et il semble qu'on puisse admettre que ces ombres radiographiques correspondent à des calcifications qui seraient l'origine de tous les phénomènes pathologiques. A noter cependant que les battements artériels dans les deux jambes paraissent égaux au doigt. M. Leriche pensa qu'il devait s'agir probablement d'une oblitération et qu'il serait utile de vérifier chirurgicalement l'état des iliaques.

7 mars. — L'amputation du gros orteil est nécessitée par un syndrome érythroméalgique avec ulcération persistante accompagnée de douleurs, malgré une sympathectomie périfémorale faite le 28 février.

16 mars. — L'examen chimique du liquide céphalo-rachidien révèle 7 gr. 50 de chlorure de sodium par litre.

24 mars. — Depuis la désarticulation, les douleurs ont été irrégulières, tant dans leur apparition que dans leur acuité ; elles apparaissent sans causes appréciables et ne sont influencées par aucun calmant.

Cicatrice d'intervention atone avec sphacèle superficiel des points non réunis.

5 avril. — Ulcération atrophique et douloureuse des orteils (pied gauche), d'origine indéterminée et évoluant avec un syndrome érythroméalgique. On se demande si ce syndrome n'est pas en rapport avec la sacralisation de la V° lombaire et dans ces conditions on fait la résection des apophyses transverses des IV° et V° lombaires ; la V° a l'air d'avoir une surface articulaire.

8 avril. — Le malade se plaint de petits picotements au niveau du gros orteil.

9 avril. — Dans la nuit précédente, a beaucoup souffert de son orteil ; dans la journée le malade a eu des crises douloureuses très vives.

10 avril. — A beaucoup souffert de son orteil durant la matinée ; soirée calme.

Du 10 au 26 avril il n'y a pas d'amélioration.

26 avril. — Continuation et exagération des troubles trophiques, escharifications avec violentes douleurs du pied gauche. Dans ces conditions, on décide de faire l'amputation tibio-tarsienne qui est pratiquée par le docteur Plisson suivant le procédé de J. Roux. A noter qu'il n'y a pas d'hémorragie en jet à la section des artères. La concordance de ce dernier fait avec la radiographie fit croire au docteur Leriche que l'on était en présence d'une oblitération de l'artère iliaque et que la résection de celle-ci après ligature serait indiquée. Des raisons d'ordre extramédical empêchèrent cette intervention.

En juillet, le malade sort de l'hôpital. Guérison par première intention. Disparition des douleurs, le malade marche sur son moignon.

En mars 1922, le malade écrit à M. Leriche ce qui suit : « Mon état général est bon ; mon moignon est assez bien cicatrisé, la dernière croûte tombée a fait place à de la chair morte qui existe toujours. Je marche assez sans trop de fatigue et ne ressens aucune douleur. Pour le dos, il n'en est pas de même, je ne suis pas aussi fort qu'auparavant et la fatigue me donne des douleurs sourdes. »

Ce cas présente un caractère un peu plus complexe que le précédent et semble, de prime abord, beaucoup plus confus. Nous allons chercher l'explication la plus plausible et la plus naturelle de ce syndrome érythromélalgique où l'on rencontre en association partielle des signes d'artérite oblitérante, d'embolie des artères et d'athérome. Rien parmi ces différentes lésions n'est fait pour nous étonner dans la pathogénie de ce cas. L'étiologie serait beaucoup plus obscure, puisque nous manquons de données sur les antécédents du malade et nous ne pouvons faire à ce sujet que des suppositions.

Dans l'évolution de la maladie, une chose doit parti-

culièrement retenir notre attention, c'est l'examen radiographique. Il a été très intéressant de constater au niveau du passage commun de l'uretère et des vaisseaux iliaques la présence de deux lentilles superposées. Rien du côté de l'appareil urinaire ne fit soupçonner l'existence d'un calcul urétéral et M. Leriche fit aussitôt la remarque que l'on devait interpréter le fait comme étant une infiltration de l'artère iliaque, origine de tous ces troubles.

Nous croyons que sous une influence encore indéterminée (infection antérieure, régime alimentaire, surmenage) il se serait formé une nécrose de l'endothélium artériel qui aurait laissé passage à la bouillie athéromateuse ; il en serait résulté un thrombus, puis une oblitération définitive de l'artère. Il est en effet très fréquent de rencontrer à la radiographie des dépôts calcaires siégeant dans les artères des membres inférieurs, moins dans les artères abdominales.

Mais un fait plus curieux fut, au moment de l'intervention, la découverte d'une fémorale à calibre rétréci, non oblitérée et qui, après la sympathectomie périartérielle se mit à battre subitement. Il faudrait alors admettre qu'un caillot primitif, ayant peut-être son point de départ au niveau de l'aorte abdominale ou même de l'iliaque ait glissé vers la fémorale où le jour de l'opération il serait déjà en voie d'organisation fibreuse. Nous devons aussi signaler la présence d'un cordon induré douloureux à la pression, ne transmettant pas les battements et correspondant probablement à la péritonière.

Nous pensions qu'il y a quelque intérêt à rapprocher les troubles érythroméalgiques, dont la cause résiderait dans une altération vasculaire, des symptômes observés

dans la claudication intermittente. Dans l'observation suivante de Parkes Weber, nous verrons que l'auteur n'ose pas affirmer que son malade présentait des troubles érythromélalgiques nets, mais leur donne comme origine certaine une artérite oblitérante :

OBSERVATION *résumée* de WEBER.

Tailleur juif, 38 ans, émigré de Pologne. Pas de maladies vénériennes, Wassermann négatif. Buveur et fumeur modéré. Troubles ayant commencé par l'extrémité inférieure gauche. Coloration locale rouge, puis légèrement cyanique. Claudication intermittente. Les douleurs cessent avec le repos. Les symptômes améliorés dans le pied gauche réapparaissent au bout de deux ans dans le pied droit et s'y maintiennent. Crampes dans le mollet droit ; orteils droits rouges puis cyaniques ; la coloration varie avec la position et la température ambiante. Ulcération douloureuse du gros orteil droit qu'on a du amputer. Les artères pédiées droite et gauche battaient normalement. Pouls fémoral à l'arcade crurale normal. Rien à la radio. Réflexes rotuliens vifs, réflexes plantaires abolis. Sensibilité normale, pouls radial normal des deux côtés. Rien dans les autres appareils, digestif, pulmonaire et système nerveux central. Traitement : repos au lit, diète, iodipine, bains d'eau chaude, méthode de Bier jusqu'au genou. L'aspirine calmait les douleurs par instants. Pas d'amélioration. »

P. Weber a remarqué que la race israélite paraissait prédisposée à cette affection. L'auteur ajoute que dans ce cas il se produit de nombreuses crises, sortes de phlébalgies, et même une ulcération gangreneuse avec complications septiques. Enfin il conclut en disant qu'ordinairement ce genre de crampes est surtout symptomatique d'artérites et aussi d'états résultant de traumatismes artériels, mais que dans le cas qui l'intéresse les conditions de

diagnostic sont difficiles à établir parce qu'il y a d'autres causes que la syphilis qui peuvent provoquer l'artérite oblitérante.

Quant aux troubles vaso-moteurs et trophiques, qui dans notre observation ont dominé la scène, nous devons admettre qu'ils ont été la conséquence de cette oblitération vasculaire ou d'une lésion des centres médullaires.

Il se serait produit à la suite d'une blessure ancienne intéressant les nerfs périphériques une sorte de névralgie du système sympathique qui s'étendant à distance et par l'intermédiaire des centres médullaires provoqua sous l'influence d'une oblitération artérielle probable le syndrome érythromélalgique. La localisation unilatérale de ces troubles vaso-moteurs semblerait plutôt due à ce fait que l'excitation du sympathique périartériel s'est produite du côté gauche, celui de l'oblitération probable.

Les expériences de Cavazzani et Bracci ont prouvé l'existence d'une vaso-dilatation active. Des recherches pléthysmographiques sur un malade atteint d'érythromélalgie leur ont permis de constater que toute stimulation sensorielle produisait une contraction énergique des vaisseaux périphériques : la contraction était prompte et durait quelque temps après la cessation du stimulus. La constriction suivant l'application de glace sur la poitrine, était tout à fait considérable. Les courbes obtenues pendant la durée de ces accès ne différaient pas en dehors de celles enregistrées en dehors d'eux. Lorsque le malade fut guéri les réflexes vaso-moteurs devinrent normaux ; une stimulation ne provoquait plus qu'une contraction minime des vaisseaux. En somme les réflexes vaso-moteurs étaient plutôt exagérés, on pouvait provoquer une vaso-dilatation

intense. Les auteurs en ont conclu qu'il n'y avait pas de paralysie des vaso-constricteurs et que les phénomènes érythroméalgiques sont produits par une vaso-dilatation active.

Benoist en pratiquant en plein accès érythroméalgique une injection épidurale de 60 cc. de stovaine à 10 % supprima les réflexes tendineux et fit disparaître la rougeur cutanée ; dès la fin de l'anesthésie, la vaso-dilatation et les réflexes réapparurent. Il n'y a pas eu anesthésie des centres médullaires, mais seulement une action locale portant sur les nerfs centripètes au niveau des racines rachidiennes.

Cette expérience éclaire la question et nous permet de supposer que dans notre observation II les troubles érythroméalgiques sont dus à une irritation primitive des nerfs périphériques par traumatisme et provoqués par un réflexe dont l'origine probable remonterait à une oblitération artérielle, source de nouvelles irritations du système vaso-moteur sympathique.

OBSERVATION III

(Inédite. Due à M. le professeur agrégé FAVRE)

M... Emile, 35 ans, cultivateur.

Entre le 10 mai 1922 à l'Hôtel-Dieu, dans le service du docteur Favre, souffrant de douleurs dans les deux pieds et d'engourdissement des mains et des doigts. Ces douleurs ont débuté en septembre 1916, époque à laquelle il a été évacué du front pour néphrite chronique. Elles sont toujours allées en augmentant, ayant un caractère irrégulier et de moyenne intensité. Elles ont suivi un léger gonflement aux deux pieds et de la rougeur qui apparaissaient après de longues stations dans la boue ou une marche prolongée. Une sudation locale abondante accompagnait

ces phénomènes qui d'ailleurs se produisaient à intervalles plus ou moins longs et qui cessaient sous l'influence du repos au lit. Dans les doigts et les mains, gonflement et sensation de raideur après un travail manuel quelconque. Les troubles vaso-moteurs des mains survinrent quelque temps après ceux observés aux membres inférieurs. A partir de 1920, les phénomènes douloureux s'accrochèrent et prirent un caractère d'intensité telle que le malade fut obligé de quitter son ancien métier de boulanger. La douleur était lancinante, succédant à la moindre fatigue, et empêchait tout sommeil. Les crises douloureuses devenaient de plus en plus fréquentes et étaient précédées ou suivies de céphalée, vertiges, migraine. Le malade éprouvait alors un certain soulagement par des frictions ou des bains froids. La coloration rouge fit place depuis un an à des plaques rouges, violacées, presque livides, à contours irréguliers, siégeant principalement à la face dorsale des pieds, aux mains, gagnant les poignets et les avant-bras. La température locale des extrémités, froide d'habitude, devenait chaude au moment des crises. On a remarqué par instants, depuis le début de la maladie, la présence d'albumine dans les urines, en quantité indéterminée.

En 1922, les symptômes prenant un caractère de chronicité, et le malade ne sentant aucune amélioration, vint, sur le conseil de son médecin, consulter le docteur Favre en avril. Celui-ci pensa qu'il s'agissait d'une érythromélgie et fit entrer M... dans son service pour le mettre quelque temps en observation.

12 mai 1922. — Rien de notable dans les antécédents familiaux du malade. Dans ses antécédents personnels, pas d'autres maladies infectieuses que la variole ; pas de maladies vénériennes ; marié, sa femme est en bonne santé, n'a jamais eu d'enfants ni de fausses couches. Ethylisme certain développé considérablement par là vie au front. Pas de blessure de guerre ; seulement un traumatisme de la région lombosacrée, en 1919 et n'ayant actuellement laissé aucune trace. En janvier 1922 réformé temporairement avec 20 % d'invalidité pour néphrite chronique contractée en service.

A l'examen. — Il est très difficile de donner une description topographique des phénomènes présentés par le malade, car ils sont essentiellement variables. Objectivement, ils sont caractérisés par des manifestations vaso-motrices et thermiques et par

des perturbations de la sécrétion sudérale. Ils siègent surtout au niveau des membres inférieurs et des mains, mais on les rencontre également à la face qui est bronzée, sur le thorax et l'abdomen où en général ils font défaut et sont inappréciables cliniquement. Si l'on examine les membres inférieurs on constate au niveau des cuisses des réseaux bleuâtres extrêmement marqués, donnant l'aspect d'un livedo réticulé très net à la face interne des deux cuisses, un peu au-dessus de l'articulation du genou. Ces réseaux disparaissent à peu près complètement par la pression du doigt pour reparaitre ensuite. Les réseaux veineux sont seulement un peu plus apparents lorsqu'on déprime la peau, qu'il ne le sont normalement. On voit aujourd'hui, un peu au-dessus du genou droit, à la face interne de la cuisse, deux ecchymoses, apparues spontanément, dit le malade, et dont le volume respectif est celui d'une pièce de 2 francs et de 1 franc. Au niveau des genoux on constate deux larges plaques violacées, à bords irréguliers, occupant la région rotulienne et la débordant largement. Ces deux plaques sont plus constantes à présent, mais varient en étendue et en coloration suivant les instants où on les observe, passant facilement du bleu violacé au rouge, puis au rose et inversement.

Aux jambes on trouve quelques réticulations moins marquées qu'aux cuisses et quelques cicatrices que le malade attribue à des coups. Les troubles vaso-moteurs et sudoraux sont très accentués au niveau des pieds qui, aujourd'hui, sont cyaniques, froids et sont le siège d'une sécrétion sudorale très abondante. Sous l'influence de cette sécrétion, l'épiderme entre les orteils est macéré. La face plantaire des deuxième, troisième, quatrième et cinquième orteils droits est pâle, exsangue ; celle des orteils du pied gauche a une coloration normale. A la face plantaire et aux talons, on note une porokératose manifeste. Les ongles des pieds ne présentent pas de modifications très notables, à part celui du gros orteil gauche qui est un peu épaissi. La teinte cyanique des pieds remonte un peu au-dessus des malléoles, sans présenter de délimitation parfaite.

Au niveau des mains, sur la face dorsale, large nappe cyanique remontant sur les avant-bras. On retrouve une nouvelle plaque cyanique au niveau des régions olécraniennes, entre deux lividités réticulées. Les ongles des doigts semblent peut-être plus

minces que normalement ; quelques-uns présentent des sillons. A noter que par moments la chaleur du lit provoque des douleurs, de même un changement de température ou un orage ; les étés sont particulièrement redoutés, provoquant de nouvelles crises avec gonflement, rougeur et hyperhidrose.

Sur l'abdomen, on constate la présence de trois vergetures verticales d'environ 7 à 8 centimètres de longueur. Au dire du malade, elles seraient consécutives à l'apparition, en septembre 1916, de sortes de cordons indurés de la grosseur d'un crayon, roulant sous le doigt, non douloureux et qui disparurent assez vite sous l'influence de pansements humides. L'albumine pendant toute l'évolution de la maladie n'apparaît qu'au moment des crises, jamais en dehors.

L'examen du système nerveux ne révèle aucun trouble de la sensibilité, sauf une hypoesthésie particulièrement nette sur le bord interne du pied gauche et suffisamment constante pour qu'il ne s'agisse pas d'une surprise d'examen.

Les réflexes tendineux sont normaux, le Babinski est en flexion. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière.

L'examen pulmonaire révèle quelques sibilances ; foie normal ; rate non perçue ; urines : pas de sucre, petit disque d'albumine.

Appétit normal. Tension : Mx : 16, Mn : 9.

Traitement : 0 gr. 50 de sulfate de quinine.

19 mai 1922. — Les troubles ne se sont pas modifiés et on note aujourd'hui sur la face interne de l'avant-bras droit, à quatre travers de doigt environ du pli radio-carpien, l'existence d'un petit élément vésiculeux du volume d'une tête d'épingle, dur au toucher. Le malade dit avoir eu plusieurs fois des poussées bulleuses semblables dont il a noté l'existence au niveau des poignets et des mains ; il ne sait pas si elles se sont produites au niveau des pieds.

20 mai. — M. Leriche vient examiner le malade et estime que toute intervention était inutile et qu'il fallait s'en tenir au simple traitement médical.

31 mai. — Le docteur Favre fait la numération globulaire et trouve cinq millions de globules rouges et un peu plus de cinq milles globules blancs par millimètres carrés.

2 juin. — Examen du fond d'œil ; on ne trouve absolument rien d'anormal. Le malade ressent un peu moins de douleurs

malgré la forte chaleur extérieure. La coloration des mains, des pieds et des genoux est moins vive. Cependant par moment elle se modifie et devient en peu de temps cyanique, puis rouge, même rose. L'hyperhidrose se manifeste toujours de façon intense. On donne au malade 0 gr. 80 de sulfate de quinine. Pas d'albumine dans les urines.

3 juin. — On voit sur le dos du pied une petite phlyctène de la grosseur d'une tête d'épingle. La coloration des pieds, des genoux et des mains, tout en conservant son caractère d'instabilité est en général plus rouge, beaucoup moins cyanique qu'il y a dix jours. Les douleurs ont pour ainsi dire cessé, mais la sécrétion sudorale est encore très prononcée. Pas d'albumine. Somme toute, légère amélioration.

Nous avons dans cette observation un exemple typique d'érythromélgie ; tous les symptômes tels qu'on les a décrits classiquement se retrouvent chez ce malade. Rien dans ses antécédents ne révèle l'existence d'une infection importante (sauf la variole), ni d'une maladie vénérienne quelconque. Il est seulement un grand buveur, et a subi la vie pénible du front, stationnant longtemps dans la boue des tranchées, faisant des marches assez longues, enfin exposé à une série d'intempéries de toute sorte, telles que l'exigeait la vie du soldat en campagne.

Le froid humide semble dans le cas présent jouer un rôle particulièrement important dans l'étiologie et la pathogénie de l'érythromélgie ; les auteurs l'ont signalé avec une telle fréquence qu'il nous est impossible de ne pas le souligner. En effet la plupart des malades présentant un syndrome erythromélgique ont été, par leur métier, exposés à un froid intense ainsi qu'au froid humide : pêcheurs, marins, tailleurs de pierres (Heimann), blanchisseuses (Finger, Dehio), surmenage et longue cure balnéaire (Hénoch), marche prolongée dans la neige (Schenk),

conducteur de machines exposé à de très grandes variations de température, pieds glacés alors que les cuisses et l'abdomen étaient exposés à une chaleur intense (Mackensie), mineur (Droeschfeld-Morgan), contremaître forestier ayant eu fréquemment les pieds et les mains gelés (Sachs), bains froids et douches prolongés (James Paget), travailleur dans l'eau de mer ayant eu les pieds constamment froids pendant des mois (Allen Sturge).

Différents auteurs ont encore remarqué la même influence étiologique. Bikeles rapporte le cas d'un malade qui, servant dans la marine de guerre, était exposé à des changements de température très violents, allant fréquemment de la salle des machines (40°) sur le pont battu par le vent et la pluie qui souvent le mouillait entièrement malgré sa vareuse de caoutchouc. Nous reviendrons d'ailleurs sur ce cas qui mérite d'être connu, parce qu'une gangrène et des phénomènes de la maladie de Raynaud sont survenus très rapidement au cours de l'érythromélalgie.

Comment le froid peut-il engendrer le syndrome érythromélalgique ? Il faudrait supposer avec Etienne que le froid intense créant de l'hypertension vasculaire peut parfaitement déterminer des lésions secondaires d'artériosclérose. Et cela est si vrai que l'on retrouve dans la symptomologie de M... des céphalées, vertiges, migraines, signes évidents d'hypertension qui peuvent permettre de croire à un processus artérioscléreux. Mais ici ce processus aurait évolué très lentement et on peut admettre que l'origine toxique alcoolique est un adjuvant sérieux dans la production de toutes ces lésions vasculaires et y a contribué dans une bonne part. L'alcoolisme a été aussi signalé

plusieurs fois par Lannois et Strauss, Lévi, Senator, Case. L'opinion de Sachs est que l'érythromélgie, l'acroparesthésie, la maladie de Raynaud et même la sclérodermie sont des maladies affectant des rapports étroits et se confondant même en un certain sens ; il considère les lésions artériocapillaires que l'on rencontre dans ces maladies comme jouant dans leur pathogénie un rôle aussi important que les altérations des fibres nerveuses dont elles seraient peut-être la cause. Sachs rapporte trois cas où l'examen des tissus révéla, parallèlement aux lésions nerveuses, des lésions vasculaires. On ne peut s'empêcher devant l'affluence considérable de cas où l'on rencontre des lésions vasculaires associées à l'érythromélgie qu'on doit presque « à priori » les considérer comme faisant partie inhérente au syndrome. Même dans la dernière autopsie de Shimazono en 1911 on retrouve un léger épaississement de la tunique interne des artères ainsi que de l'artériosclérose des artères intramusculaires.

L'apparition de l'albumine dans les urines s'expliquerait par la congestion des organes internes, dans ce cas le rein, où le sang afflue, n'arrivant que très mal à la périphérie par suite du resserrement des vaisseaux cutanés. Actuellement, notre malade n'est pas hypertendu ; d'ailleurs, cela arrive chez des gens atteints d'artériolites viscérales. Un fait qui nous échappe totalement et qui nous semble inexplicable, c'est l'apparition de ces cordons indurés de la paroi abdominale, qui, d'après le malade, auraient précédé de très peu les phénomènes érythromélgiques des membres inférieurs.

A propos de la pathogénie de cette observation, il nous paraît utile de citer à titre d'indication quelques obser-

vations où l'origine centrale de l'érythromélgie est prouvée par des faits cliniques et anatomopathologiques. Ces cas d'ailleurs sont peu nombreux. D'abord celui de Lannois et Porot où les lésions atrophiques des cellules médullaires expliquent bien les symptômes présentés par la malade. La raréfaction et les lésions des cellules radiculaires de la corne antérieure prédominants au renflement cervical expliquent l'atrophie du membre supérieur gauche, et le syndrome érythromélgique est à rapporter certainement aux lésions atrophiques très marquées du tractus intermédiolatéralis et des cellules de la corne postérieure. Le tout aurait été conditionné par un processus artérioscléreux de la moelle. Un second cas est rapporté par Mayesima où il pratiqua la radicotomie postérieure ; c'était un cas typique d'érythromélgie et l'auteur pense que l'extension des symptômes aux quatre extrémités (nous retrouvons ces signes chez M...), leur symétrie, enfin l'intervention chirurgicale seraient en faveur d'une névrose vaso-motrice d'origine centrale.

Chill, à propos d'un cas observé, souleva la question de la pathogénie de l'érythromélgie et ne semble pas trop s'avancer sur la nature de ce syndrome : « Il est possible, dit-il, que le cas, malgré les signes cliniques présentés, était au début une névrite périphérique et que la dégénérescence des vaisseaux se propagea ensuite des extrémités aux centres vaso-moteurs. »

Enfin le cas très complexe de Shimazono que nous relatons à propos de l'observation IV prouve combien le problème pathogénique de l'érythromélgie est difficile à résoudre et que l'on doit s'en tenir actuellement aux hypothèses qui demanderaient dans la suite une vérification plus précise.

Toutefois nous pouvons comprendre l'érythromélgie dans cette observation comme un dérèglement du système vaso-moteur consécutif à des modifications sympathiques périphériques très importantes et très étendues, par suite de l'excitation prolongée provoquée par le froid humide. L'intervention des centres spinaux chez notre malade serait rendue manifeste par la symétrie, la régularité avec lesquelles ont apparu les symptômes érythromélgiques, aux membres inférieurs d'abord, ensuite aux membres supérieurs.

Toutefois, ce ne sont pas des signes absolus et il faudrait se garder d'être trop affirmatif sur cette question où nous ne pouvons que malheureusement faire des hypothèses destinées à être contrôlées dans l'avenir. La chronicité serait plutôt en faveur d'une lésion des centres vaso-moteurs médullaires. Nous pensons aussi qu'il est fort possible que les modifications périphériques étant trop considérables, d'autres changements se soient déclanchés dans d'autres régions, le rein par exemple, causant par la suite de l'albuminurie. Voici à ce sujet l'opinion de Schirmacher dans le cas suivant qu'il a observé :

Tailleur, 45 ans. Les symptômes ont débuté par l'index gauche pour envahir tous les doigts et certaines parties du bras, du dos, de la région sous-malléolaire gauche et les deux gros orteils. Hyperglobulie sur les hématies et les leucocytes. Coïncidence d'artériosclérose, légère albuminurie.

L'auteur donne une explication incertaine de cette albuminurie et il pense que la diminution des urines ainsi que leur densité devaient être la conséquence de l'hyperhidrose. Il n'y avait pas plus de 0,50 cgr. d'albumine par litre au tube d'Esbach et Schirmacher croyait finalement qu'il

devait avoir affaire à une de ces albuminuries qui le plus souvent ont été décrites comme étant de longue durée et sans fondement anatomique certain, qui peuvent aussi bien survenir dans le jeune âge (albuminurie orthostatique des adolescents) que dans un âge plus avancé.

Si chez notre malade nous avons pu en détail retrouver tous les signes cliniques de l'érythromélgie, nous devons ajouter qu'ils n'étaient pas seuls et que l'on rencontrait des symptômes appartenant à la maladie de Raynaud. Cette association est très fréquente et Benoist signale soixante cas où elle était particulièrement frappante ; pour notre part nous l'avons vue signalée trois fois depuis 1911. L'analogie est si grande qu'elle a fait l'objet du parallèle de Lannois et que plus tard Cassirer groupe le syndrome vaso-moteur érythromélgie, — maladie de Raynaud, en trois groupes :

a) Symptômes vaso-moteurs du type érythromélgie qui tôt ou tard se compliquent des symptômes de la maladie de Raynaud, sans gangrène consécutive.

b) Symptômes vaso-moteurs du type érythromélgie, suivis plus tard des caractères gangréneux de la maladie de Raynaud.

c) Symptômes vaso-moteurs à forme mixte, type de la maladie de Raynaud et érythromélgie, se terminant par la gangrène des extrémités.

L'observation III entrerait dans le cadre du groupe *a*, du moins telle qu'elle se présente actuellement. Partout l'étiologie des deux syndromes ont des ressemblances, des points communs, mêmes causes infectieuses, mêmes affections associées du système nerveux, cardiopathies, endar-

térites artériosclérose, néphrites chroniques. Le froid, dit Benoist, paraît avoir une influence étiologique peut-être plus importante encore dans la maladie de Raynaud que dans l'érythromélgie. Chez notre malade nous voyons parmi ces symptômes relevant de la maladie de Raynaud, que les parties atteintes, celles qui présentent une coloration anormale font une impression de froid glacial que le malade ressent subjectivement et objectivement et que l'observateur peut aisément vérifier. Enfin depuis 1920 la cyanose tendait à devenir la teinte habituelle des membres malades, restriction faite pour les crises où la couleur était nettement rouge et où le malade avait la sensation de chaleur. La production tardive de minuscules phlyctènes, le passage successif de la teinte rose à la pâleur des téguments, puis à la cyanose sont, semble-t-il, des phénomènes asphyxiques rangés dans la maladie de Raynaud. Worhee donnait même cette conclusion que les deux affections n'étaient que des phases différentes de la même condition morbide et en cela il se rapprochait beaucoup des idées que nous avons à ce sujet. En tout cas des auteurs comme Recklinghausen, Dehio, Bret et Chalié ont constaté dans le syndrome de Raynaud l'existence d'endartérite et d'endophlébite des petits vaisseaux de la peau des phalanges. On retrouve à peu près les mêmes lésions vasculaires dans les deux syndromes.

Dans l'observation résumée de Bikeles que nous rapportons nous verrons que les troubles qui primitivement étaient purement érythromélgiques ont bientôt fait place à des phénomènes de gangrène des extrémités, et ferait alors partie du second groupe de Cassirer.

OBSERVATION *résumée* de BIKELES

Jeune homme, 22 ans. Rien dans ses antécédents héréditaires. Antécédents personnels : maladies infectieuses de l'enfance, rougeole, scarlatine, coqueluche, angines multiples. En 1911, servait dans la marine de guerre, exposé à des changements très brusques de température, souvent mouillé. Les mains devinrent d'abord insensibles au froid. Les douleurs, aux extrémités inférieures étaient semblables ; elle n'apparurent que plus tard aux mains. Crampes dans les jambes après une longue marche. Crampes dans l'avant-bras et la main lorsqu'il écrivait. Puis fortes douleurs aux orteils et aux genoux, avec sensation de chaleur et hyperhidrose considérable du dos et de la plante des pieds, gonflement. La rouge en variait d'intensité et de localisation. Le temps chaud augmentait les douleurs et le malade était soulagé par des bains de pieds froids. Insomnie et irritabilité, que l'on traita par le courant faradique et le véronal. En août 1914, mobilisé, service très dur. Réapparition des symptômes précédents plus particulièrement à l'extrémité inférieure gauche. Phlyctène aux deuxième et troisième orteils gauches qui sont hyperesthésiques et rouges. Phlyctène au gros orteil gauche. Aggravation des symptômes, dépression psychique, idée de suicide.

Examen. — Grand fumeur. Pas de maladie vénérienne. Wassermann négatif. Pas buveur. Sérieux état de dénutrition, pupilles moyennes réagissant à l'accommodation, yeux brillants, tremblement des paupières et de la langue. Rien au cœur ni aux poumons, foie normal, rate non perçue. Artères normales. Les artères pédieuses battent bien. Réflexes rotuliens augmentés des deux côtés, réflexe achilléen normal, pas de Babinski. Des injections d'adrénaline et surtout d'ergotine aggravaient plutôt les symptômes. Puis la rougeur fut remplacée par de la cyanose. Hyperesthésie disparue. Gangrène des orteils transformée en gangrène sèche par des bains d'air chaud qui provoquent des douleurs épouvantables calmées par la morphine. Chute en dix jours des phalanges des orteils signalés. Sujet toujours très irritable, fortes crises affectives.

Le 1^{er} avril 1915. — Variabilité extrême des symptômes, surtout de la coloration. A la pression la pâleur apparaît et reste assez longtemps. Les gros troncs nerveux aux membres supé-

rieurs sont insensibles à la pression. Réflexivité plus nette à droite qu'à gauche. Affaiblissement musculaire. Les bains à 47° provoquent de la vaso-constriction (pâleur). Un bain froid à 5° cause de la douleur et de la rougeur. Dermographisme très net (la coloration rouge est parfois remplacée par une teinte bleuâtre). Le malade aurait eu autrefois et à plusieurs reprises des épaississements osseux douloureux au niveau du tibia. On constata quelque temps après cet examen la présence d'un soulèvement ostéopériosté de la grosseur d'un haricot, sensible à la pression. La radio ne décèle rien d'anormal.

L'auteur considère ce cas comme une érythromélgie suivie de maladie de Raynaud avec gangrène asymétrique. Ce serait une névrose vaso-motrice et trophique ayant pour base une cause névropathique ; cependant Bikeles voit dans le froid humide un facteur étiologique probable. Il insiste sur le dermographisme qui lui paraît paradoxal ; en effet l'excitation produite par le bain chaud au lieu de produire une vaso-dilatation donne une vaso-constriction intense. Le contraire également fut constaté. Curshmann a observé une fois pléthysmographiquement dans une maladie de Raynaud que l'excitation par le bain chaud donnait une vaso-constriction ; de même Strusberg a vu une fois une contraction paradoxale se produire à la suite d'une excitation par la chaleur. Dans une deuxième expérience chez le malade de Bikeles, on n'observa pas de rougeur. Simons, par des recherches pléthysmographiques constata que les réflexes vasculaires manquaient de temps en temps, démontrant ainsi le caractère changeant, la variabilité extrême, suivant les circonstances du réflexe vasomoteur profondément troublé. En raisonnant par analogie avec le cas de Lannois et Porot, nous pouvons très bien admettre dans celui de Bikeles qu'il s'est passé à l'origine

un processus artéritique dans la moelle, qui d'ailleurs s'est manifesté déjà pendant la vie par la diminution des battements artériels aux membres inférieurs et par la gangrène des orteils.

Avant de terminer ces considérations sur l'observation III il nous paraît intéressant de signaler tout au moins à titre documentaire, car il nous est difficile d'émettre une opinion à cet égard, les rapports de l'érythromélgie avec l'érythémie.

Nous avons trouvé dans la thèse de Lutenbacher sur la maladie de Vaquez quelques ressemblances entre ces deux maladies. Les symptômes douloureux de l'érythémie sont en effet très intenses, pénibles, rendant le sommeil impossible, pouvant occuper les orteils, la jambe, le genou, s'irradiant dans tout le membre. Des taches purpuriques, sortes d'ecchymoses, apparaissent, aboutissant à l'escharification superficielle ; celle-ci fait place à une petite croûte qui peut au bout de quelques mois se détacher et laisser de véritables ulcérations. Mais un caractère pour ainsi dire différentiel avec les douleurs de l'érythromélgie, c'est l'exacerbation par le repos, la position allongée, la cessation ou l'accalmie par la marche, sans qu'il y ait cependant, dit Lutenbacher, de règles absolues. Cet auteur pense que des faits relevant de l'érythémie ont été rangés dans la maladie de Weir-Mitchell ; nous citerons en effet pour mémoire un cas signalé par Schmidt où l'on observe une combinaison érythromélgique avec artériosclérose et polyglobulie : 10 millions de globules rouges, 180 % d'hémoglobine, rate volumineuse, cyanose de la face. Ce cas est classé par Benoist dans une catégorie où le syndrome érythromélgique était pur, mais où il existait des affec-

tions cardio-vasculaires. Dans le *Journal médical français* du 15 décembre 1911, Castaigne et Heitz rapportent l'observation d'un syndrome morbide caractérisé au point de vue hématologique par une augmentation des globules rouges et une réaction nouvelle du sang, au point de vue clinique par une cyanose tardive, une splénomégalie plus ou moins considérable, par l'érythromélgie et par une série de symptômes liés à la congestion de différents organes (existence d'une néphrite chronique).

Dans son étude pathogénique Lutenbacher croit que les douleurs érythromélgiques de l'érythrémie sont l'expression d'une irritation osseuse en rapport avec la myélopathie. (Nous avons vu qu'il existait chez le malade de Bikeles une petite tuméfaction douloureuse ostéopériostée du radius.) Elles peuvent également résulter d'oblitérations vasculaires secondaires à la polyglobulie et à la stase ou d'altérations nerveuses. Dans le cas où l'érythrémie s'accompagne d'artériosclérose, certains auteurs ont considéré que les lésions artérielles tenaient sous leur dépendance ces manifestations douloureuses aussi bien que la polyglobulie.

En fait ces troubles douloureux de l'érythromélgie sont certainement liés à une affection du système nerveux central et il serait tout aussi simple de penser que dans l'érythrémie il s'est produit une altération vasculaire mettant en jeu le système sympathique vaso-moteur.

Nous avons voulu nous assurer qu'il n'existait chez notre malade aucun signe qui permette de faire peser quelques doutes sur la réalité de l'érythromélgie et qui nous oriente vers l'érythrémie ; l'absence manifeste de polyglobulie, de splénomégalie, de dilatations des veines

du fond d'œil, la coloration normale des muqueuses, le caractère des douleurs, nous firent écarter d'emblée ce diagnostic.

Nous pourrions dire que chez notre malade le syndrome érythromélalgique serait le résultat d'une atteinte par le froid des extrémités inférieures, riches en terminaisons sympathiques. Ce serait une sorte de névrite du sympathique qui a retenti sur tous les centres vaso-moteurs, causant ainsi un trouble considérable dans tout ce système qui à son tour sert de point de départ à de nouvelles irritations. Une excitation extérieure superficielle, la chaleur, le mouvement peuvent déterminer aussi bien de nouvelles crises. Peut-être doit-on voir aussi dans l'évolution de la maladie l'influence d'une artériosclérose d'origine toxique établissant probablement des lésions définitives dans les centres médullaires en particulier.

Nous allons maintenant rapporter une auto-observation d'érythromélalgie à laquelle nous essaierons le plus possible de conserver son originalité, mais dont nous modifierons légèrement certains passages pour leur donner une apparence plus médicale. Nous verrons que cette auto-observation est admirablement rédigée, et que l'état psychique de la malade est encore parfait, malgré les souffrances atroces qu'elle a endurées pendant de longues années et qui chez un sujet névropathe auraient causé une irritabilité beaucoup plus grande, une véritable asthénie mentale. Au contraire la malade semble jouir d'un bon moral, montrant une grande résignation, même un certain courage, espérant toujours l'amélioration ou la guérison.

OBSERVATION IV

(Inédite. Due à M. le docteur LERICHE)

Mme X..., 41 ans, raconte ainsi sa maladie :

« En 1913 (au cours de l'été), en descendant des escaliers, je me fais mal au pied gauche, au point de ne pouvoir rentrer chez moi. On me conduit à la clinique ; voyant mon pied enflé et douloureux, le chirurgien craint une fracture. On fait la radiographie, ce n'est qu'une entorse. Comme traitement on fait du massage et un pansement compressif avec une bande de flanelle. Deux jours après, je cesse tout traitement, et bien qu'ayant un peu de peine à marcher, je reprends ma vie habituelle. La mémoire me manque pour dire ce que j'ai ressenti par la suite ; toutefois je crois me rappeler avoir conservé une fatigue dans la jambe gauche. Je puis mieux me souvenir de ce qui s'est passé depuis novembre 1915. Jusqu'à cette époque je sais que dès que je marchais, je voulais toujours me reposer. A ce moment la cheville est enflée, le pied douloureux, le soir plus que le matin. Le docteur de famille consulté alors, m'a fait prendre du salicylate de soude. Au bout de dix jours, l'état étant stationnaire, il me conseilla de continuer ce médicament, de garder le lit et de prendre chaque jour, durant une heure, un bain sulfureux, et ceci pendant un mois. On croyait alors que j'avais du rhumatisme articulaire. Ce traitement n'ayant amené aucune amélioration, je me levai. Le docteur, un peu plus tard, pensa que ce pouvait être de la tuberculose, car je lui avais dit qu'un de mes frères avait eu un abcès froid au genou. Pour plus de prudence, il me conseilla d'aller demander l'avis du docteur Kummer, qui conseilla des injections de solution phéniquée tout en disant que le mal n'était pas bacillaire. Devant cet avis, le docteur trouva qu'il ne fallait pas faire d'injections qui seraient douloureuses. On fit alors quelques séances de massage. La douleur augmentant, on les cessa et le docteur m'envoya à Bâle, chez le professeur De Quervain qui pense à un pied plat et je repars pour Genève. J'essaie de marcher en mettant dans ma chaussure une semelle spéciale. Je continuai à souffrir et fus de nouveau envoyé chez le docteur De Quervain (juin 1916). Il me fait entrer en clinique afin de m'observer. Il fait la réaction de Pirquet. Résultat :

réaction moyenne. On fait une radiographie qui laisse voir une ombre légère du côté de la malléole. Il fait une première injection de solution phéniquée dans la partie malade. Il se produit alors une grosse réaction, le pied est très enflé et les douleurs se sont accrues.

« Je retourne chez moi et M. De Quervain écrit au docteur de faire une série d'injections phéniquées, que l'on fait à peu près tous les six jours jusqu'au début d'août. Le pied est beaucoup plus enflé et douloureux. Le docteur m'engage à consulter à nouveau M. Kummer qui, ne sachant de quelle affection j'étais atteinte, se basant sur le diagnostic de tuberculose, m'envoie passer quelques mois à Leysin.

« *Le 5 septembre 1916.* — Arrivée à Leysin où le docteur Rollier me soigne pour une tuberculose des capsules synoviales par le repos au lit, la jambe malade en plan incliné et l'héliothérapie. De septembre à décembre il n'y a aucune amélioration. On m'a fait des pointes de feu, des frictions avec la pommade de Bourget tout reste inutile, on fait des piqûres de tuberculine Béronæck, que l'on injecte dans la partie malade. On commence par la tuberculine A et on va jusqu'à D. Aucun changement sinon une légère aggravation.

« *En juillet 1917,* on fait une nouvelle radiographie. Le docteur Leuba m'explique alors qu'il y a cette fois-ci un foyer visible et une décalcification très marquée. Il cesse les injections de tuberculine pour les remplacer par la glycérine iodoformée, dans le but de former un abcès. Aucun résultat. La maladie progresse lentement.

« *Février 1918.* — Nous consultons le docteur Roux, à Lausanne, qui ne peut poser de diagnostic et me dit seulement de faire du sport. Je retourne à Leysin. M. Rollier persiste à penser qu'il s'agit là de tuberculose. Il veut me faire des pointes de feu, sous anesthésie, afin de les faire plus profondes. Il me fait, au thermocautère des incisions profondes en carré, qui contournent le talon. Aucune amélioration. Petit à petit la maladie gagne toujours du terrain. On essaie des compresses d'eau de Lavey. On me pose, à différentes reprises, des vésicatoires que l'on retire après 24 heures et qui ne laissent aucune trace sur le pied.

« *Août 1918.* — Le mal a évolué et la malléole interne est également malade. Un matin mon pied est tout noir et froid. On

essaie de le réchauffer avec des compresses chaudes. Le docteur Rollier vient avec le docteur Perret, chirurgien opérant les malades de Leysin. M. Perret croit à une tuberculose compliquée qu'il faut opérer au plus vite.

« 31 août 1918. — Il fait une trépanation du calcanéum et laisse une grande plaie qui doit se fermer par l'héliothérapie. Il vit alors qu'il n'y a pas de tuberculose, mais une infection d'autre nature. La plaie s'est refermée, mais le pied n'a jamais été aussi douloureux. La réaction de Wassermann est négative. On m'avait fait avant cette réaction le traitement au mercure que l'on a abandonné ensuite.

« Le docteur Perret croit à une artériosclérose précoce. Sur les radiographies on voit les artères. On essaie des bains d'air chaud. Devant l'insuccès, les docteurs Rollier et Leuba conseillent l'amputation.

« Janvier 1919. — Mon pied devint subitement glacé, comme du marbre, rien ne peut le réchauffer. Par moment il est livide, d'autres fois noir. A cette époque les docteurs demandent en consultation le professeur Michaud de Lausanne (médecine interne) qui se prononce en faveur de l'amputation. Le docteur Rollier veut encore l'avis du professeur Vuillet, chirurgien à Lausanne qui, très affirmativement, conseille l'amputation.

« Mars 1919. — Je vais à Lausanne. Ne pouvant me résoudre à l'opération, nous avons encore une consultation avec un neurologue, le docteur Brunschweiler. Il me soigne en nerveuse. Comme traitement on fait de l'électricité, la faradisation à secousses, et des bains de pieds chauds de 48 à 50°. Je commence à marcher, mais le pied étant trop douloureux, je ne puis m'en servir. Après cinq semaines je retourne à Leysin où je continue le traitement Brunschweiler. Je me lève chaque jour, toujours au sorti du bain de pieds. Je souffre davantage et alors qu'en sortant du bain mon pied est chaud et rouge, dès que je suis debout pendant un moment, il devient très enflé, noir, bleuâtre et glacé.

« Nous sommes en été 1919, tout le pied est malade et le genou enfle et craque. Le docteur Leuba me fait dans le genou une injection de tuberculine Koch (je crois). Il en injecte quelques gouttes, me disant que s'il n'y a pas de réaction, ce sera une certitude qu'il ne s'agit pas de tuberculose. Quelques heures après, j'ai 40° de température axillaire ; la fièvre dure quelques jours

et le docteur me dit qu'il y a un foyer qu'il ne peut localiser. Le docteur Rollier, à la visite suivante me dit qu'il est urgent d'agir énergiquement ; il voit les articulations atteintes successivement et craint, si je remets, que la hanche soit aussi malade et que l'on ne puisse plus opérer. Il conseille en dernier ressort de consulter le professeur De Quervain et s'il juge l'amputation nécessaire de m'y soumettre de suite. Il se met en rapport avec M. De Quervain et nous partons pour Berne où je reste quelques jours en observation. M. De Quervain trouve ma jambe bien compromise, mais essaiera de la sauver. Il part en vacances et pendant ce temps je vais à Leysin. Le 1^{er} septembre, je retournée à Berne.

« *Le 5 septembre 1919*, le professeur De Quervain fait la première intervention au pli de l'aîne. Il vérifie la fémorale qu'il trouve normale, mais petite. Il découvre le nerf crural qu'il écrase et tord. Après cette intervention ma jambe devient lourde et je ressens de fortes douleurs dans le pied. Le 10 et 13 septembre on injecte de la novocaïne dans le nerf sciatique. Le membre semble devenu plus lourd, les douleurs augmentent.

« *Le 15 septembre*. — Nouvelle opération : M. le professeur De Quervain met le nerf sciatique à nu, l'infiltré de novocaïne, le tord et l'écrase. Ceci est excessivement douloureux et ma jambe est de plus en plus lourde.

« Les 17, 19 et 22 septembre, il injecte dans le rachis de la novocaïne. Je ressens des douleurs dans le dos, puis, si mes souvenirs sont exacts, pendant environ trois heures je n'ai pas de douleurs, passé ce temps elle reprennent avec une violence à laquelle je ne suis pas habituée.

« Le 24 septembre, on fait une ponction lombaire qui indique que tout est négatif.

« *Le 27 septembre*. — M. De Quervain m'opère, il fait une laminectomie de trois vertèbres, met la moelle épinière à nu, ne trouvant rien d'anormal, il découvre et tord les nerfs qui vont au pied (pris à leur racine). Cela est si douloureux que je ne puis le supporter et il faut me donner une bouffée d'éther. J'ai su que l'opération avait duré deux heures et demie et que ce n'est qu'à la fin, durant quinze à vingt minutes que j'ai dormi. J'ai entendu dire que durant cette dernière opération j'avais perdu du liquide céphalorachidien. Il a fallu injecter du sérum artificiel. Toutes ces

interventions ont été faites sans anesthésie, seulement auparavant une piqûre de Pantopon et Scopolamine. Les douleurs sont excessivement violentes ; on me fait des piqûres de Pantopon et de morphine, mais rien ne peut me calmer. Trois semaines après l'opération, M. De Quervain parle d'en refaire une qui doit être, dit-il la continuation de la dernière et qui ne pouvait être faite en une séance. C'est alors que mon frère vint à Berne et demanda à M. De Quervain d'essayer des traitements médicaux. Je prends du bromure à fortes doses, jusqu'à dix grammes par jour. Je suis le régime déchloruré, jusqu'à ce que j'aie des furoncles. En même temps, je prends du chloral, du pyramidon, toute la gamme des calmants. Je souffre tant que je demande que l'on m'achève.

« Le professeur De Quervain insiste pour l'opération et quand on lui parle de traitement médical, il montre qu'il n'y a pas confiance. On me fait dans le pied des injections d'atropine.

« Cela continue jusqu'en novembre ; on parle toujours d'opération. Je finis par me laisser convaincre et le 17 novembre 1919, on m'opère sous anesthésie. Le chirurgien fait une laminectomie de quatre vertèbres, remet la moelle à nu ; ne trouvant rien il coupe les racines nerveuses qui vont au pied gauche, il en coupe deux sur quatre et une sur trois (c'est ainsi que l'on me l'a expliqué). Le résultat fut désastreux. Ma vie depuis est une souffrance continuelle. On me dit d'user du Pantopon, puis on essaie des applications de glace sur le sciatique. Rien n'y fait. Je quitte Berne et retourne à Leysin pour m'y fortifier. Je n'y reste que trois mois, puis, espérant que l'électricité aurait une influence sur les douleurs et la paralysie, je vais à Montreux. On fait de la lampe bleue, du galvanique ; on essaye du massage que l'on doit abandonner au bout de quelques séances. Puis on admet la possibilité que les glandes soient malades ; ne sachant laquelle, je prends l'un après l'autre des extraits de toutes les glandes. On essaie aussi la diathermie, des piqûres d'adrénaline, mais cela me fait mal et on cesse. Puis un soir que deux infirmières me soulèvent pour faire mon lit, elles appuient sur un point sensible du dos, et cela provoque des douleurs terribles dans le pied. C'est depuis que j'ai ces affreuses crises de douleurs. »

Sur la demande du docteur Revilliod, de Montreux, M. Le-riche voit la malade en juillet 1920.

A ce moment il y a des douleurs très violentes survenant par crises irrégulières. Le pied devient rouge vif avec de l'œdème.

L'une de ces crises s'est accompagnée de la formation d'une phlyctène sur le bord externe du pied. Elle s'est desséchée et on la voit encore nettement. En dehors des crises, le pied reste rouge vif, froid à la main, bien qu'il y ait des douleurs brûlantes très vives. Par instant il est gonflé, œdémateux ; l'œdème n'envahit pas la jambe ni la cuisse. Il y a des zones d'anesthésie très étendues sur la cuisse et la jambe qu'il est impossible d'analyser étant données les conditions nerveuses périphériques de cette malade. L'examen artériel est absolument négatif ; la pression est normale.

Au moment de l'examen, le cas ne paraît guère justifiable d'une sympathectomie, étant donné que cette opération produit de la vaso-dilatation et que la maladie actuelle paraît être constituée par des crises irrégulières de vaso-dilatation. Cependant, comme cette opération n'a jamais été faite en pareil cas, sur les instances de la malade qui demande qu'on essaye de la soulager, M. Leriche fait, à la clinique Florimond une sympathectomie fémorale à la partie moyenne. L'artère paraît normale et se contracte normalement.

Les suites de l'opération ont été observées par le docteur Revilliod. Le refroidissement postopératoire du pied a peu duré ; l'état de vaso-dilatation a repris très rapidement, il n'y a pas eu de soulagement appréciable.

Le 4 octobre 1920, le docteur Revilliod écrit au docteur Leriche : « La malade est dans un état identique à celui où vous l'avez vue ; le membre inférieur gauche est par instants rouge et luisant, œdémateux, à d'autres moments livide du cou-de-pied aux orteils. La peau alors est luisante et glacée aux orteils. Pas de phlyctène ni de plaques nécrosées. Les symptômes continuent à être exclusivement périphériques et unilatéraux. » Des examens radiographiques faits à ce moment pour rechercher une anomalie vertébrale ne montrent rien d'anormal en dehors de la zone opératoire. Pendant tout l'hiver l'état de santé reste non modifié, avec des alternatives de vaso-dilatation et de vaso-contriction.

En mars 1921, la malade vient à Lyon, est vue en consultation par le docteur Gallavardin qui fait le diagnostic d'érythromélgie probablement d'origine périphérique, et qui, étant donné l'état de paralysie du membre inférieur conseille une amputation, traite-

ment qui a déjà été recommandé par plusieurs médecins ou chirurgiens suisses.

Le 9 mars 1921, M. Leriche fait une amputation de cuisse au tiers moyen. Il faut noter la très grande vascularisation des parties molles ; on est obligé de mettre un nombre de ligatures bien plus considérable que pour une amputation de cuisse ordinaire. L'os est mou et friable, raréfié, se coupant très aisément même avec des ciseaux. Le nerf sciatique a l'air d'un cordon fibro-grasieux, sans utilité physiologique.

Dans les jours qui suivent l'amputation la malade souffre, puis, petit à petit une certaine amélioration se fait. Les mois de mai, juin et juillet sont un peu meilleurs que les mois précédents. La malade peut sortir régulièrement, se promener en voiture et même au besoin prendre des tramways. Au milieu de Juillet, elle fait un voyage à Lyon et à ce moment on la trouve vraiment améliorée.

Au mois d'octobre, réapparition des douleurs en crises sensiblement identiques à celles qui existaient auparavant, localisées dans le pied et le moignon, dans la fesse et dans le bas des reins. Il semble que l'hypoesthésie progresse.

En décembre, la malade est vue en consultation avec le professeur Roch, professeur de clinique médicale à Genève, qui fait des constatations identiques et la trouve dans un état vraiment pitoyable. Il pense qu'étant donné l'hypoesthésie de la racine du membre, qu'il y a encore des racines capables de transmettre la douleur et songeait à une ablation de toutes les racines restantes au niveau des racines lombaires.

Fin décembre, une tuméfaction apparaît sur le moignon, quand M. Leriche examine la malade, en janvier 1922. Il n'est pas douteux qu'il se soit produit une ossification au bout du moignon. Cette masse est douloureuse et la pression à son niveau semble exagérer les crises. Il y a de plus des secousses du moignon, comme par une sorte de spasme. On se décide donc à l'enlever, ce qui est fait le *6 mars 1922*.

L'extrémité de l'os est couvert d'une plaque osseuse, dense, avec un bec latéral de trois à quatre centimètres au contact de l'artère fémorale. On le résèque en enlevant également cinq ou six centimètres d'artère, absolument normale d'ailleurs et l'on résèque en plus sept ou huit centimètres du nerf sciatique renflé

en un névrome. L'examen histologique des artères et des nerfs périphériques n'a rien démontré.

Cela n'amène absolument aucune amélioration, au bout de six jours, les crises reparaissent comme avant.

La malade écrit le 29 mai 1922 à M. Leriche : « Je traverse une période bien pénible. Je ne sais si Leysin ne me convient pas, mais je n'ai plus de bons moments, jour et nuit je souffre et ne m'alimente pas du tout. J'espère tant que vous pourrez encore me soulager. »

L'origine des troubles observés chez cette malade semble remonter à un traumatisme, une entorse. Le syndrome érythroméalgique se serait développé lentement, sans causer à la patiente d'autres phénomènes qu'une certaine fatigue de la jambe gauche. Des cas d'érythroméalgie semblables consécutifs à un traumatisme plus ou moins ancien sont cités par plusieurs auteurs : un homme de 21 ans qui se plaint de souffrir de vives douleurs dans le pied droit ; pas d'antécédents héréditaires intéressants. Un an auparavant il fut victime d'un accident qui intéresse le pied droit (Weir-Mitchell), un arthritique (antécédents nerveux) et qui depuis une chute d'une grande hauteur, vers 20 ans est devenu très excitable, présente des signes de la maladie de Raynaud à la main et au pied gauches, mais du côté droit des symptômes érythroméalgiques (Potain), une jeune femme, âgée de 20 ans, qui eut un léger traumatisme de la main droite dix-huit mois auparavant. Ce traumatisme fut suivi aussitôt de gonflement, d'inflammation et de douleurs ; les phénomènes se sont tellement accentués qu'il a fallu faire l'amputation de la main (Shaw) ; enfin une observation de Shimazono :

1^{re} OBSERVATION de SHIMAZONO

H. Tengaya, soldat de 27 ans, pas d'antécédents héréditaires. A 20 et 25 ans a éprouvé des troubles nerveux, vertiges, maux de tête et douleurs dans les membres. Pas de syphilis, ni d'alcoolisme. Le 2 mai 1905, pendant la guerre russo-japonaise, il fit une chute de cheval et eut le mollet droit pris entre les deux pattes de son cheval qui était aussi tombé. Il en résulta un gonflement douloureux de la partie contuse qui dura pendant trente jours environ. En mars de la même année il eut le genou gauche légèrement gelé. Le 21 avril il reçut un coup de sabot à la face antérieure de la jambe droite, il s'ensuivit un nouveau gonflement douloureux qui s'améliora au bout de quelques jours. Cependant la douleur persista jusqu'au 19 mai. Le 8 août : état général moyen, se plaint de maux de tête, a la sensation de tension dans l'épaule gauche, dort mal ; constipation, tremblement des deux mains, champ de vision non rétréci ; irritabilité mécanique des muscles et exagération des réflexes tendineux, très irritable au point de vue vaso-moteur. La partie lésée de la jambe droite est presque guérie, sans traces, sauf une cicatrice grosse comme l'ongle du pouce, à la face antérieure. Le malade ressent sous forme d'accès et surtout la nuit, une forte douleur et une sensation de brûlure au pied droit. Apparition de la rougeur et du gonflement qui persistent, mais de façon peu intense. A ce moment, les battements de l'artère pédieuse dorsale droite sont mieux perçus qu'à gauche et plus forts. La peau est fine, il y a de l'hyperesthésie avec d'abondantes sueurs. Le pied gauche devient rouge quand il pend. Les symptômes furent améliorés par différents traitements psychiques et physiques, de sorte qu'en décembre il ne restait plus grand chose, seulement, un peu de paresthésie et d'impotence du membre inférieur droit.

Ce cas est évidemment favorable, puisqu'il semble avoir guéri relativement vite et de façon durable après un traitement psychique et physique. L'auteur convient qu'il y a une lésion des nerfs périphériques et que le syndrome peut se développer aussi bien sur cette lésion que sur une base fonctionnelle.

Alors que dans une observation résumée du même auteur que nous allons citer, la primauté des lésions nerveuses périphériques paraît compliquée à établir, dans des observations précédentes ainsi que dans tous les faits cliniques déjà rapportés elle semble au contraire évidente et coïncide avec les examens anatomiques pratiqués (Weir-Mitchell, Spiller, Hamilton, Sachs) qui ont montré une dégénérescence certaine des nerfs périphériques. Shimazono arrive à conclure que la localisation essentielle de la maladie, dans ce cas complexe devrait se trouver dans les nerfs périphériques ; la dégénérescence des nerfs périphériques peut ensuite provoquer des lésions des cordons postérieurs, comme d'ailleurs cela se passe dans d'autres affections, les polynévrites par exemple.

2° OBSERVATION résumée de SHIMAZONO

Mécanicien, 26 ans, antécédents tuberculeux familiaux. A 13 ans aurait souffert de douleurs lancinantes avec rougeur et gonflement des orteils et de la plante des pieds. Paludéen, tuberculeux, a eu la syphilis, et au cours d'un béribéri a vu se développer des symptômes érythroméalgiques. Douleurs lancinantes aux orteils, surtout la nuit, gonflement et rougeur du dos du pied. Crises douloureuses de plus en plus fréquentes. Tous les doigts de la main gauche, sauf le pouce, furent atteints. Sensation de cuisson et de fourmillement sur le dos du pied. Extension des troubles à la jambe et à tout le pied, exacerbation des symptômes. Les douleurs ne concordent pas avec un territoire nerveux déterminé. Changement de coloration qui devient rouge foncé, puis bleuâtre. Apparition de gangrène. Les battements artériels du pied sont de moins en moins perceptibles. Objectivement la chaleur locale est augmentée. Phlyctènes sur le dos du pied. Par-
-resthésie du dos du pied et des doigts des mains. Anesthésie et analgésie de la moitié antérieure du dos du pied. Maux de tête, vertige. Mort dans le marasme.

Autopsie. — Examen histologique très complet qui révèle une sclérose nette des cordons postérieurs de la moelle, le ramollissement hydropique, une dégénérescence avancée des nerfs périphériques et des muscles des extrémités inférieures (jumeaux et soléaire) et la thrombose veineuse dans les jumeaux.

Shimazono pense que le ramollissement hydropique de la moelle n'est qu'une modification *post mortem* et n'a aucune signification pathologique. Il est assez malaisé de voir dans ce cas l'origine du syndrome érythroméalgique et de déterminer la place exacte qui revient à la lésion des nerfs périphériques et à celle des centres médullaires. Quelle est celle de ces deux lésions qui a précédé l'autre? Certaines affections, la syphilis, le béribéri peuvent être les facteurs de l'un et de l'autre processus. La question est trop complexe pour que nous puissions émettre une opinion relative à cette observation et nous nous contenterons de penser avec l'auteur que la véritable lésion dans ce cas réside dans la dégénérescence des nerfs cutanés. Ce cas a présenté comme ceux d'Auerbach, de Lannois et Porot des lésions caractéristiques des cordons postérieurs de la moelle, et doit retenir notre attention. Des lésions du même ordre peuvent très bien exister (malheureusement il n'existe pas assez de vérifications histologiques pour qu'on puisse l'affirmer) dans tous les cas d'érythroméalgie qui ont tendance à la diffusion, à la stabilité des phénomènes, ou même à l'accroissement ou à la généralisation, qu'ils soient d'origine *périphérique* ou centrale.

Mais comment envisager dans l'observation IV la pathogénie? Nous avons vu précédemment dans les observations I et II que le syndrome érythroméalgique était lié à des oblitérations artérielles, d'origine *périphérique*, et

que les phénomènes vaso-moteurs et trophiques étaient le fait d'une intervention active du système sympathique.

Il s'est produit au cours de l'évolution morbide, chez Mme X... des faits opératoires qui déroutent quelque peu et qui, pour éviter des erreurs d'interprétation, doivent être compris d'une certaine façon. Il semble, à notre avis que toutes les interventions chirurgicales ou même le traitement médical cités dans l'auto-observation de la malade, n'ont fait qu'ajouter à l'état pathologique déjà grave des nouveaux éléments irritatifs suscitant des crises de plus en plus violentes.. Il faut remarquer que au cours de l'évolution il y a une alternative de vaso-dilatation et de vaso-constriction ; en même temps que la coloration du pied reste rouge vif, sa température est plus basse que celle du côté sain. Il semble qu'il y ait une association de la malade de Raynaud et de l'érythromélgie.

La sympathectomie qui doit donner une vaso-dilatation n'est pas indiquée et fatalement elle n'a pu donner une amélioration.

Il n'y a certes pas de troubles vasculaires, car la pression est normale et les artères battent bien.

Les troubles vaso-moteurs tels que l'œdème et la cyanose peuvent parfaitement ne pas être liés à une oblitération artérielle, nous en avons ici une preuve frappante, et les troubles d'ischémie ou de vaso-dilatation douloureuses ne sont à vrai dire que la manifestation d'un état pathologique du système vaso-moteur conditionné la plupart du temps par des lésions nerveuses périphériques.

Les symptômes jusqu'à présent ont toujours été unilatéraux et ce signe serait en faveur d'une névrite périphérique.

L'existence d'une raréfaction du tissu compact de l'os, de sa friabilité, de la vascularisation extrême dénote un état congestif intense.

Il semble ressortir de tous ces faits que l'exploration chirurgicale (résection de nerf et d'artère) n'a montré aucune altération artérielle ou nerveuse, qu'il existait un état congestif énorme des muscles et de l'os et qu'il s'était formé à l'extrémité du moignon un petit névrome. Les signes cliniques généraux appartiennent bien à la maladie de Weir-Mitchell et au syndrome de Raynaud, c'est-à-dire traduisent une vaso-dilatation et une vaso-constriction accompagnées de douleurs très vives, d'œdème, de troubles trophiques et de phénomènes gangréneux. Il y a une disproportion très grande entre l'intensité des phénomènes nerveux et la rareté relative des lésions rencontrées. Ce n'est certes pas à une forme normale de névrite que nous pouvons songer, les caractères en sont bien différents et nous sommes conduits à voir dans ces troubles vaso-moteurs et trophiques l'influence du sympathique.

Le cas de M^{me} X... est une érythromélgie ayant à son origine un traumatisme (entorse), de même que d'autres traumatismes (blessure de guerre), avaient causé le même syndrome dans les Observations I et II. Mais ici les phénomènes irritatifs parcourent pour ainsi dire un cercle vicieux moins limité que dans les cas précédents, c'est-à-dire que l'extension du processus irritatif a diffusé énormément et, petit à petit, a étendu son champ de manifestations douloureuses.

Sans doute, devons-nous entrevoir la notion de réflexe sympathique dans la production du syndrome érythromélgique, mais ses voies constitutives nous sont encore

mal connues. Il n'y a pas de paralysie du système vasomoteur mais bien un processus actif qui dénote un état de souffrance et constitue le dérèglement du système sympathique dans ses centres vasomoteurs ou dans ses renflements ganglionnaires périvasculaires et même le long des troncs nerveux.

Aussi en résumant les quelques considérations faites à propos de nos quatre observations, nous pouvons dire qu'une atteinte, aussi légère soit-elle des fibres sensitives accompagnant les troncs nerveux ou les gaines périvasculaires, provoque un état d'irritation plus ou moins vif des centres sympathiques qui détermineront par voie centrifuge une série de troubles vasomoteurs et trophiques. Ceux-ci étant une nouvelle cause d'excitation entretiennent l'état de souffrance et mieux sont le point de départ de nouvelles irritations périphériques (d'où la production des crises). C'est ce qui fait la ténacité désespérante qu'affecte en général cette maladie et dont le retentissement sur tout l'organisme est énorme, déterminant souvent une véritable asthénie psychophysique.

Nous pensons également qu'il y a des cas dont on ne peut rapporter l'origine à un trouble périphérique quelconque, mais plutôt à une lésion centrale médullaire, bulbo-protubérantielle, peut-être même cérébrale.

CHAPITRE II

TRAITEMENT

On conçoit que jusqu'à présent on ait été réduit à un traitement médical symptomatique de l'érythromélgie, puisqu'on ignorait sa nature sympathique. Tout au plus est-on allé jusqu'à pratiquer quelques amputations lorsque les phénomènes d'ischémie compliqués de gangrène exigeaient une intervention. Quelques résections nerveuses ont été faites par Dehio et Quinby sans grands résultats.

Le traitement médical, qu'il se soit adressé à l'état local où l'état général, n'a donné que des améliorations temporaires. Il ne nous semble pas nécessaire de passer en revue toute la thérapeutique employée déjà. Nous noterons seulement que les hypotenseurs, le nitrite de soude, la trinitrine ont eu quelque effet. L'iodure de potassium à la dose d'un gramme par jour aurait parfois une certaine efficacité (spécificité) et, dans quelques cas, peut

avoir une heureuse action sur l'artériosclérose (Chill, Woorhees).

L'iodothérapie peut accélérer la circulation, diminuer la stase veineuse, la viscosité sanguine et amener un certain soulagement. Les arsenicaux, surtout le cacodylate de soude, auraient donné des résultats favorables (Mayesima, Wendel, Fossier).

Le sulfate de quinine paraît avoir agi (Cavazzani et Bracci), il fut employé par M. Favre, chez son malade dont on vit diminuer quelque peu les phénomènes vaso-moteurs après un traitement de quinze jours, à doses croissantes : 0,50 cgr., puis 0,80 cgr.

Les hypnotiques, chez M^{me} X..., restèrent complètement sans effet.

L'adrénaline, qui semblait donner quelques espoirs, ne doit pas être considérée comme un traitement de choix.

Moleen pense que l'érythromélgie est en relation avec la sécrétion interne et cite un cas dont il obtint la guérison par le traitement adrénaliné. L'absorption, par la bouche, de 1 ou 2 mmgr. pendant les crises a paru peu efficace ; ce médicament, dit Heitz, agirait peut-être mieux en injection. En effet, 1/4 de mmgr. en injection amena, en dix minutes, une sédation complète des crises et la continuation pendant quelques jours de ce traitement donna la guérison (Châtelier). Padilla fit disparaître des troubles érythromélgiques graves par l'administration à doses élevées et continues d'adrénaline, et explique les accès érythromélgiques comme étant des phénomènes vagotoniques consécutifs à la dysendocrinie glandulaire. On a remarqué que c'est une idée orientée dans ce sens qui fit donner à M^{me} X... des extraits pluriglandulaires. On lui fit aussi des injections

d'adrénaline qui exacerbèrent les douleurs. Nous ne pouvons donner à l'heure actuelle aucune opinion sur une relation possible entre l'érythromélalgie et les troubles endocriniens; leur pathogénie n'est pas encore suffisamment connue pour qu'on puisse en déduire une thérapeutique convenable. D'ailleurs, les résultats contradictoires du traitement par l'adrénaline ne permettent pas de lui accorder une confiance absolue.

Plus valables sont les traitements électriques (faradisation, galvanisation, franklinisation, haute fréquence). On a même employé la diathermie (M^{me} X...), sans résultat. Les rayons X ont été essayés. Heitz pense que des séances régulières de faradisation sur le plexus sympathique peuvent exercer une réelle influence sur la marche des crises érythromélalgiques.

En fait, il n'y a pas de médication particulière ayant une action élective sur l'érythromélalgie et il a fallu entrevoir une autre thérapeutique plus active, plus efficace, prenant sa signification dans la pathogénie de l'affection.

Différentes méthodes opératoires furent tentées. Dans nos différentes observations, où l'on intervint par la sympathectomie périartérielle, il ne se produisit aucune amélioration manifeste (Observations II et IV).

Quant à la sympathectomie qui fut pratiquée dans l'Observation II, il est difficile de dire si elle fut absolument indiquée; il eut peut-être mieux valu rechercher une oblitération au niveau de l'iliaque et en essayer la résection après ligature.

Après avoir constaté la présence d'une oblitération fémorale au niveau de l'arcade crurale (Observation I) il semblait que le point de départ de tous les troubles vaso-moteurs

devait se trouver au niveau du segment oblitéré. La seule indication était la résection de la zone atteinte. On n'aboutit à aucun résultat. En effet, les douleurs ont continué avec une intensité sans pareille et l'apparition de plaques gangréneuses a motivé une amputation. Dans cette observation, on voit parfaitement ce caractère d'extension que prend très souvent l'érythromélgie et qui est vraiment décevant. Cette progression lente, cette diffusion de tous les troubles, leur caractère particulièrement douloureux et pénible, l'apparition de la gangrène, doivent être une indication d'amputation, que l'on fera précocement et relativement haut si l'on ne veut pas s'exposer à des récidives. Jusqu'ici il semble qu'on ait là un des meilleurs moyens thérapeutiques à opposer à la marche de la maladie de Weir-Mitchell et que l'on puisse en espérer des succès. La preuve en est dans les observations que nous publions et encore devons-nous faire à ce sujet quelques réserves, car les malades semblent ressentir les mêmes symptômes qu'ils avaient présentés autrefois, se localisant soit au moignon, soit du côté sain, soit qu'ils éprouvent dans l'organisme tout entier une sorte d'état spécial d'irritabilité, de sensibilité générale difficiles à définir.

Enfin, la radicotomie postérieure qui, à notre connaissance, n'a été faite qu'une fois pour un cas d'érythromélgie, semble avoir donné un bon résultat.

Il s'agissait d'une érythromélgie tenace des membres inférieurs et supérieurs chez une personne qui présentait en même temps des signes hystériques. L'auteur croit ici à une origine centrale. Nous citerons ce cas rapporté par Mayesima seulement au point de vue opératoire et thérapeutique, puisque nous en avons déjà parlé dans la pathogénie de l'Observation III.

OBSERVATION de MAYESIMA

*A propos d'un cas d'érythromélgie traité par l'opération.
de Farster*

Après différents traitements, dont l'élongation du nerf sciatique, on fait, le 12 juillet 1912, la radicotomie postérieure. Anesthésie chloroformique. Décubitus ventral, courbure dorsale accentuée par un coussin placé sous l'abdomen. Incision de la neuvième vertèbre dorsale à la troisième lombaire. Après libération des apophyses, on écarte de chaque côté les muscles des gouttières vertébrales. Ablation des apophyses et des arcs vertébraux par la pince à os. On écarte les ligaments et le restant jusqu'à ce qu'on aperçoive la sortie des racines. La dure-mère qui est affaissée est sectionnée au milieu. Le liquide céphalo-rachidien coule assez fort. Isolement des quatrième et cinquième racines lombaires postérieures, ainsi que des première et deuxième racines sacrées; résection de chacune d'elles sur une longueur d'environ un centimètre. On fait soigneusement l'hémostase par tamponnement. On recoud la dure-mère aux fils de soie. On remet en place les muscles dorsaux et on suture au catgut.

L'examen histologique des racines réséquées ne démontre absolument rien; les gaines médullaires et les cylindraxes sont intacts; pas d'accroissement nucléaire pathologique et pas d'hyperplasie conjonctive.

Le 13 juillet. — Pas de suites opératoires. Plus de douleurs. Disparition du gonflement et de la coloration cutanée.

15 juillet. — Le liquide céphalo-rachidien ne suinte plus.

22 juillet. — Ablation des fils; guérison par première intention. La malade peut se lever et marcher. Le réflexe rotulien est complètement aboli à droite et très faible à gauche. Pas de réflexe achilléen. La jambe et le pied droits sont complètement anesthésiques et analgésiques. A gauche la sensibilité est très émoussée.

26 décembre. — Dans ces derniers mois l'état général s'est amélioré. La peau et les muqueuses sont légèrement anémiques. Le tissu sous-cutané et les muscles sont bien développés. Température normale. Pouls à 80, fort et régulier. Rien aux poumons, ni au cœur; légère cyphose. Pas de troubles moteurs et sensitifs

aux membres supérieurs. Depuis l'opération on ne constate plus de crises douloureuses dans le membre inférieur gauche, tandis que le droit n'en est pas tout à fait exempt. Les muscles péroniers sont normaux des deux côtés. La face dorsale du pied est quelquefois cedémateuse, et la peau cyanique par endroits. La flexion sur l'articulation tibio-tarsienne est quelque peu limitée. Après une marche prolongée la malade traîne un peu la jambe. L'artère pédieuse, la tibiale postérieure et la péronière battent nettement des deux côtés. La jambe et le pied droits sont absolument insensibles. A gauche la sensibilité est fortement diminuée. L'examen électrique a donné des deux côtés une réaction normale. Tous les symptômes subjectifs comme les crises douloureuses intolérables, la sensation de brûlure aux extrémités ont presque complètement disparu.

Appétit bon. Selles normales. Rien dans les urines. Aujourd'hui, 186 jours après l'opération, il y a une amélioration notable.

L'auteur, après avoir cité les cas de Stricker et de Bayliss qui ont voulu voir dans les racines postérieures des fibres vaso-dilatatrices, s'appuie sur ces expériences pour affirmer le fondement scientifique de la radicotomie postérieure dans les cas tenaces d'érythromélgie. Nous avons cru intéressant de publier ce cas isolé pour montrer la rareté des interventions chirurgicales dans l'érythromélgie. Il s'agit là d'un mode de traitement encore tout nouveau, à peine ébauché, qui peut donner des résultats, en tout cas que l'on doit proposer et qui montre une direction à prendre pour résoudre le problème thérapeutique de la maladie de Weir-Mitchell ; l'avenir se chargera de l'apprécier.

CONCLUSIONS

L'érythromélgie est un syndrome extrêmement difficile à analyser au point de vue pathogénique.

Nous en rapportons quatre observations inédites.

De l'examen de ces faits et de ceux qui existent dans la littérature, il semble résulter que :

1° Certains cas sont d'origine centrale ;

2° La plupart sont d'origine périphérique.

Parmi les cas périphériques, les uns sont liés à des obli-térations artérielles et l'érythromélgie apparaît alors comme un trouble d'innervation vaso-motrice périphérique localisée.

Les autres, inconnus dans leur déterminisme, semblent consécutifs parfois à des traumatismes (entorse) peu importants.

Au point de vue thérapeutique, il faut agir précocement si l'on veut un résultat, la maladie ayant une tendance à la diffusion.

La sympathectomie, la résection artérielle n'ont rien donné.

Des amputations précoces peuvent peut-être améliorer

beaucoup les malades. Les faits vérifiés manquent pour l'affirmer. Il est possible que la radicotomie postérieure soit le meilleur traitement à proposer, mais les observations en sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse le dire avec certitude.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
A. POLICARD.

Vu:

LE DOYEN :

JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, 13 juin 1922.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD et LÉVI. — Maladie de Raynaud, Erythromélgie (in Séméiologie nerveuse Gilbert et Thoinot, *Nouveau Traité de Médecine et de Thérap.*, 1911, pp. 560-582).
- BENOIST (E.). — Étude sur l'érythromélgie (*Thèse de Paris*, 1911, p. 239).
- BIKELES. — Ein Fall von Erythromelalgie mit spontaner gangrän (*Wiener Klin. Wochensch.*, 1915, pp. 816-818).
- CASSIRER. — Demonstration eines Falles von Erythromelalgie (*Berl. Klin. Wochensch.*, 1915, p. 168).
- CASTAIGNE (J.) et HEITZ. — Cyanose tardive avec splénomégalie et hyperglobulie (Erythémie, polycythémie, maladie de Vaquez), nouvelle observation avec douleurs érythromélgiques chez une malade atteinte de néphrite chronique (*Journal méd. français*, 15 décembre 1911).
- CHATELIER. — Erythromélgie (*Annales de Dermat. et de Syph.*, N° 5, 1920).
- CHILL. — Erythromélgie (*Practitioner, London*, 1910, pp. 845-848).
- FOSSIÉR. — Erythromelalgia; report of two cases with cure (*New-York méd. journal*, 1914, pp. 1238-1341).
- JEAN (G.). — Mal perforant plantaire avec fracture spontanée de la première phalange du gros orteil (*Revue neurologique*, N° 11, 1921).
- LANNOIS. — Paralysie vaso-motrice des extrémités ou érythromélgie (*Thèse de Paris*, 1880).

- LANNOIS et POROT. — Erythromélalgie suivie de gangrène des extrémités avec autopsie (*Revue de Médecine de Paris*, XXIII, 1903, pp. 823-832).
- LERICHE (R.) et A. POLICARD. — Remarques cliniques sur les oblitérations artérielles localisées; orientation nouvelle de leur traitement (*Paris médical*, juillet 1921).
- LÉVI (L.). — De l'érythromélalgie; syndrome de Weir-Mitchell (*Presse Médicale*, 15 sept. 1897, p. 157).
- LITTLE. — Case of erythromelalgia (*Brit. J. Dermat. London*, 1914, p. 164).
- LUTENBACHER. — L'érythémie (*Thèse de Paris*, 1911-12, 289 p., 3 pl.).
- MAYESIMA. — Ein durch die Færstersche operation, erfolgreich behandelter Fall von Erythromelalgia (*Dtsche Zeitsch. für Chirurgie*, 1913, pp. 81-89).
- MEYER. — Erythromelalgia (*Dtsche med. Wochensch., Leipzig u. Berlin*, 1913, p. 1.333).
- MOLEEN. — Erythromelalgia; reports of a case presenting peripheral vaso-motor disturbances in the hands and feet for twelve years, reaching a climax in eight years; with recovery following treatment by suprarenal substance (*J. American med. Assoc. Chicago*, 1912, pp. 532-535).
- PADILLA. — Le facteur endocrinique dans la pathogénie du syndrome de Weir-Mitchell: érythromélalgie (*Semana medica*, 27 janvier 1921).
- SACHS (B.). — Quelques trophonévroses; leur rapport avec la maladie des vaisseaux des extrémités (*Philadelphia med. Journal*, 29 juin 1901).
- SERGEANT (E.), RIBADEAU-DUMAS et BABONNEIX. — Appareil circulatoire (*Traité de Pathologie médicale et de Thérapeutique appliquée*, 4, 1922).
- Sympathique et glandes endocrines (*Ib.* IX, 1921).
- SCHIRMACHER. — Zur Kenntniss der Erythromelalgia (*Arch. für Psychiatrie, Berlin*, 1914, pp. 1-22, 1 pl.).

SHIMAZONO. — Über Erythromelalgie, zugleich ein Beitrag zur hydropischen Erweichung des Rückenmarks (Minnich) (*Dtsche Zeitsch. f. Nervenheilk*, 1911, pp. 167-176).

WEBER. — Spurious erythromelalgia ; remarks on non syphilitic arteritis obliterans in Jews (*Brit. J. Dermat.* London, 1915, pp. 197-201).

WOORHEES. — Some notes on a case of erythromelalgia with treatment (*Med. News, New-York*, 1904, LXXXV, pp. 737-739).

TABLE DES MATIÈRES

AVANT PROPOS	9
INTRODUCTION	II
CHAPITRE PREMIER. — Observations, leur interprétation pathologique	15
Observation I	15
Observation II	25
Observation III	33
Observation IV	49
CHAPITRE II. — Traitement	63
CONCLUSIONS	69
BIBLIOGRAPHIE	71



